



# Rôle de l'IRM cardiaque dans le dépistage des cardiomyopathies de l'adulte

Rev Med Suisse 2009; 5: 2051-7

D. Locca  
X. Jeanrenaud  
J. Schwitter  
G. Girod  
P. Monney  
R. De Palma  
E. Rizzo  
S. K. Prasad  
P. Vogt

## Cardiomyopathy and cardiac magnetic resonance

Cardiovascular magnetic resonance (CMR) is a rapidly emerging non-invasive imaging technique free of X-Ray and offers higher spatial resolution than alternative forms of cardiac imaging for the assessment of left ventricular (LV) anatomy, function, and viability due to the unique capability of myocardial tissue characterization after gadolinium-chelates contrast administration. This imaging technique has clinical utility over a broad spectrum of heart diseases: ranging from ischaemic to non ischaemic aetiologies. Cardiomyopathies (CMP) are a heterogeneous group of diseases of the myocardium associated with architectural abnormalities and mechanical dysfunction. CMR can help excluding coronary artery disease and can provide positive diagnostic features for several CMP resulted in better diagnosis and management, leading to improvements in mortality.

La résonance magnétique cardiaque (RMC) est une technique d'imagerie cardiaque non invasive en plein essor exempte de radiations ionisantes pouvant être effectuée de manière répétée sans risque pour le patient. La RMC fournit des informations tomographiques précises et reproductibles ainsi que des images dynamiques du cœur avec une haute résolution spatiale et temporelle. De ce fait, elle constitue un outil très performant adapté à l'évaluation des maladies hétérogènes du myocarde.

## INTRODUCTION

Les cardiomyopathies (CM), littéralement maladies du muscle cardiaque, correspondent à un groupe hétérogène de maladies du myocarde. Elles évoluent généralement progressivement et sont associées à l'affaiblissement de la fonction cardiaque, représentant de ce fait une cause importante de morbidité et de mortalité. Plus récemment, une nouvelle classification a été proposée par le groupe de travail de la Société européenne de cardiologie<sup>1</sup> afin de s'adapter aux découvertes récentes dans le domaine de la génomique. La CM est maintenant définie comme une maladie du myocarde avec une anomalie de la fonction et de la structure du muscle cardiaque en l'absence de maladie coronarienne, d'hypertension, de maladies valvulaires, ou d'anomalies congénitales. Les groupes principaux (tableau 1) sont représentés par les cardiomyopathies hypertro-

phiques (CMH), les cardiomyopathies dilatées (CMD), les dysplasies arythmogènes du ventricule droit (DAVD), les cardiomyopathies restrictives et infiltratives (CMR). Dans le domaine en plein essor de l'imagerie cardiaque, la résonance magnétique cardiaque (RMC) est une technique d'imagerie non invasive, exempte de radiations ionisantes pouvant être ainsi effectuée de manière répétée sans risque pour le patient et de surcroît parfaitement reproductible.

La RMC permet une visualisation tridimensionnelle avec une délimitation anatomique précise de l'apex du ventricule gauche et du ventricule droit. Cette visualisation est plus difficile à réaliser avec des techniques comme l'échocardiographie. De plus, les patients souffrant de cardiomyopathies ont fréquemment une morphologie cardiaque complexe liée à la dilatation ou à l'épaississement des parois ventriculaires. La RMC fournit également des informations tomographiques précises et reproductibles ainsi que des images dynamiques avec une haute résolution spatiale et temporelle. La RMC est une technique de choix dans l'étude de la viabilité et des zones cicatricielles du muscle cardiaque.<sup>2</sup> L'étude de la perfusion est également une méthode reconnue pour l'évaluation de l'ischémie myocardique ce qui a été montré dans de larges études multicentriques.<sup>3,4</sup> De ce fait, la RMC constitue un outil très performant adapté à l'évaluation des maladies du myocarde.

## PRINCIPES DE BASE EN IRM CARDIAQUES

### Comment cela fonctionne-t-il et quelles sont les informations obtenues?

La RMC permet d'obtenir des images de très haute résolution par un système



**Tableau 1. Classification des cardiomyopathies<sup>1</sup>**

<b>1. Cardiomyopathie hypertrophique (CMH)</b>	Hypertrophie ventriculaire gauche et/ou droite avec altération diffuse de la fonction diastolique, souvent asymétrique, qui inclut fréquemment le septum interventriculaire
<b>2. Cardiomyopathie dilatée (CMD)</b>	Diminution de la contractilité et de la fonction ventriculaire gauche et/ou droite. L'étiologie est familiale/génétique, ou non familiale: virale et/ou immune, alcoolique/toxique, ou idiopathique
<b>3. Dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD)</b>	Remplacement progressif du myocarde du ventricule droit par du tissu fibro-graisseux. Chez ces patients, le ventricule gauche peut être affecté au cours de la vie dans 15% des cas
<b>4. Cardiomyopathie restrictive (CMR)</b>	Restriction du remplissage ventriculaire associé à une réduction de la fonction diastolique de l'un ou des deux ventricules, avec une fonction systolique normale ou proche de la normale
<b>5. Cardiomyopathies non classifiées</b>	Cardiomyopathies n'appartenant à aucune des catégories susmentionnées et incluant les cardiomyopathies CM de non-compaction et de Takotsubo

d'encodage d'ondes radios absorbées et émises par les noyaux d'hydrogène (protons) dans un puissant champ magnétique. La plupart des pathologies cardiovasculaires se présentent avec une augmentation de la teneur en eau des tissus, donc riches en protons. Les cardiomyopathies ayant fréquemment une présentation clinique d'insuffisance cardiaque, la RMC est un outil diagnostique et de suivi optimal. En pratique clinique, les IRM cardiaques ou RMC sont généralement effectuées sous des champs de 1,5 Tesla (T). Basée sur les différences de temps de relaxation propre aux tissus comme la graisse, le muscle, et les zones inflammatoires, la RMC permet d'effectuer une caractérisation tissulaire. Les deux types de séquences principales utilisées en RMC sont l'écho de gradient (FGE) où le sang et le tissu graisseux apparaissent blancs, et l'écho de spin (SE), où le sang apparaît noir. L'écho de gradient permet d'acquérir des images dynamiques (ciné) avec une grande résolution spatiale et temporelle pouvant être utilisée pour l'analyse de la fonction myocardique et l'analyse des flux, de manière similaire à une étude doppler bidimensionnelle. Avec des séquences de type SE une meilleure caractérisation des tissus est obtenue en introduisant une pondération T1 ou T2. Dans une séquence SE pondérée en T1 (relaxation longitudinale) le tissu graisseux, par exemple, peut apparaître blanc ou au contraire noir lors de séquence SE spécifiques (*fat suppression*) contrairement à la séquence T2 (relaxation transversale) qui permet de mettre en évidence l'inflammation et l'œdème. Les séquences T2\* peuvent être utilisées également pour mettre en évidence la surcharge en fer (sidérose).<sup>5,6</sup> Dans l'étude des cardiomyopathies, la RMC est employée dans l'évaluation des paramètres morphologiques et fonctionnels. La fonction systolique peut être évaluée en long axe vertical, long axe horizontal ainsi qu'en court axe avec une excellente reproductibilité. Typiquement, les acquisitions en cours axe sont utilisées pour le calcul des paramètres volumiques

des ventricules gauches (VG) et ventricules droits (VD). L'identification de la dysfonction diastolique est également un point clé chez le patient souffrant de cardiomyopathie. Les cardiopathies avec dysfonction diastolique liées à un trouble de la compliance myocardique du VG, dont font partie les cardiopathies restrictives et hypertrophiques peuvent être également évaluées par RMC en utilisant des techniques dites de tatouage myocardique ou *tagging*.<sup>7</sup> Il s'agit de bandes de présaturation parallèles ou en grille appliquées sur le myocarde. Cependant, l'échocardiographie est actuellement supérieure à la RMC dans l'évaluation de la dysfonction diastolique.

En plus des avantages diagnostiques, discutés précédemment, la RMC apporte des informations spécifiques sur le tissu myocardique permettant une meilleure compréhension du mécanisme de la cardiomyopathie. Les séquences pondérées en T1 permettent une bonne visualisation du myocarde et du tissu graisseux. Les séquences pondérées en T2 permettent une bonne visualisation des processus inflammatoires et infiltratifs. La reproductibilité et la précision de cette technique permettent d'effectuer un suivi du patient sans exposition à des rayons X, ce qui est un point crucial. Un rôle en pleine expansion de la RMC est le dépistage précoce des cardiomyopathies familiales.<sup>8</sup>

L'administration de produit de contraste (gadolinium chélaté) si la clairance à la créatinine le permet peut être employée à identifier, en phase dite de rehaussement tardif, les zones de fibrose. Le gadolinium chélaté est un agent de contraste paramagnétique extracellulaire. Des cas de fibrose néphrogénique systémique (FNS) ont été décrits chez des patients insuffisants rénaux après injection de gadolinium chélaté. Même si la fibrose néphrogénique systémique induite par le gadolinium est très rare (250 cas décrits dans le monde parmi plus de 120 millions d'exams),<sup>9</sup> il est important de connaître cette pathologie. La FNS provoque une fibrose de certains tissus comme la peau, les muscles striés, la plèvre, le péricarde et le myocarde. De plus amples informations sont accessibles sur les sites internet [www.icnfd.org](http://www.icnfd.org) et [www.mhra.gov.uk](http://www.mhra.gov.uk). Il est important de relever qu'à ce jour aucun cas de FNS n'a été décrit avec les formes les plus récentes de gadolinium chélaté avec des structures cycliques.

## CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE (CMH)

Il s'agit de la cardiomyopathie héréditaire la plus répandue. Il est important d'établir le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique et de reconnaître cette pathologie en termes de stratification des risques pour le patient concerné et le *screening* de ses proches. La RMC est une technique d'imagerie permettant d'établir et de confirmer le diagnostic. Par comparaison à l'échocardiogramme, la RMC peut détecter des zones d'hypertrophies apicales et latérales souvent difficiles d'accès à l'ultrason.<sup>10</sup> De plus, des formes atypiques d'hypertrophies peuvent être détectées plus facilement, ce qui est important en termes de stratification des risques. La définition de l'hypertrophie myocardique n'est pas aussi claire qu'il peut bien le paraître. En effet, malgré «l'épaississement septal conventionnel» en diastole de plus de 15 mm, il existe des formes plus



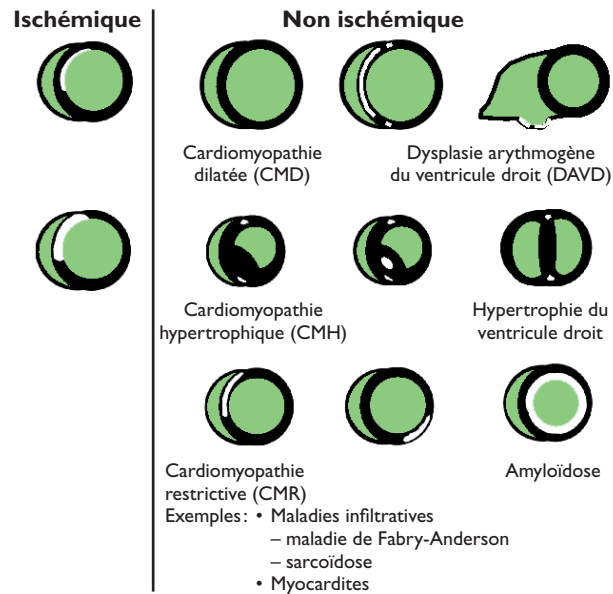
discrètes principalement dans des situations associées à des mutations des chaînes de la troponine et des protéines du sarcomère.<sup>11</sup> La présence de contraste réparti par *patch* au milieu de la paroi myocardique associée à un défaut de perfusion diffus est une observation clé, par opposition à un défaut de perfusion sous-endocardique localisé, typique d'une atteinte ischémique. Un rehaussement tardif est présent chez deux tiers des patients. Il a été montré qu'il existe une forte corrélation entre la présence de rehaussement tardif, le risque de mort subite et d'arythmie ventriculaire.<sup>8,12</sup> L'étude de la perfusion myocardique (premier passage du gadolinium chélaté) est également importante car elle permet de visualiser l'obstruction microvasculaire associée avec l'épaisseur de la paroi myocardique et la fibrose. Ceci explique le rôle potentiel de la dysfonction microvasculaire dans le développement de fibrose intramyocardique,<sup>13</sup> pouvant être ainsi utilisé comme un marqueur précoce dans l'évolution de la maladie. Une étude récente a par ailleurs montré que la masse ventriculaire gauche totale indexée est un marqueur pronostique de mort subite plus sensible que la valeur maximale d'hypertrophie de la paroi myocardique.<sup>14</sup> La RMC peut de surcroît évaluer la présence d'hypertrophie et d'œdème au niveau du ventricule droit.<sup>15</sup> Cependant, de plus grandes études à plus larges spectres sont attendues pour tenter de dépister les sujets à risque de développer une insuffisance cardiaque et permettre de mieux cibler l'indication à la mise en place d'un défibrillateur interne.

## CARDIOMYOPATHIE DILATÉE

### Dispositifs cliniques

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est la forme la plus commune des cardiomyopathies (environ 60%). Dans la classification de l'Organisation mondiale de la santé, la CMD idiopathique est considérée comme le produit final des dommages myocardiques dus à une atteinte immunologique, virale, métabolique, cytotoxique ou à des facteurs génétiques.

Il est important de distinguer la CMD d'une cardiopathie ischémique, qui présente des lésions séquellaires liées à la persistance d'un phénomène ischémique ayant un effet défavorable sur le remodelage ventriculaire. Par exemple, une anomalie de la contraction segmentaire avec un amincissement de la paroi myocardique associée à une intensification au stress de ces anomalies peut être d'origine ischémique sans pour autant être spécifique. Dans un groupe de patients qui se présentent avec un tableau d'insuffisance cardiaque la présence de rehaussement tardif sous-endocardique (gadolinium chélaté) associé à une diminution de la fonction du VG est typique d'une origine ischémique alors que la présence de rehaussement tardif au milieu de la paroi myocardique (médio-murale) ou localisé au niveau épicaudique est caractéristique d'une cardiomyopathie non ischémique (figure 1). Assomull et coll. ont été les premiers à montrer que le rehaussement tardif a un rôle pronostique chez les patients porteurs d'une cardiomyopathie.<sup>16</sup> La détection de fibrose chez ces patients était le facteur prédictif le plus important en termes d'hospitalisation et d'événements cardiovasculaires. De manière



**Figure 1. Présentation typique du rehaussement tardif (gadolinium chélaté) dans les pathologies ischémiques et non ischémiques**  
(D'après réf. 39).

intéressante, ce marqueur de fibrose (indépendant de la fraction d'éjection) est un important prédicteur de tachycardie ventriculaire et de mort subite.<sup>17</sup>

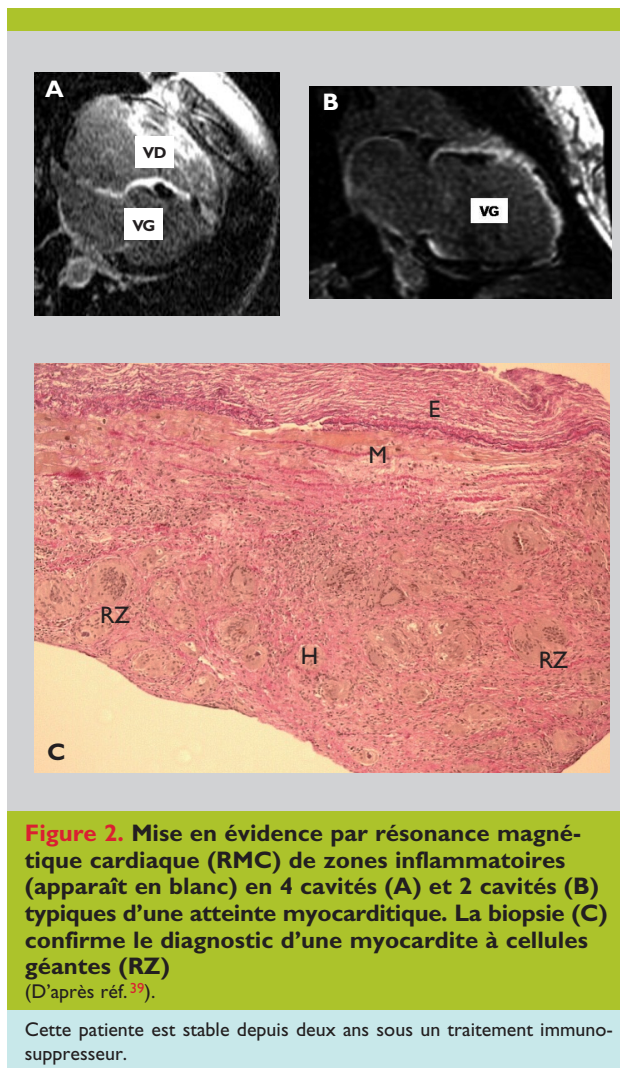
Une étude récente de Wu et coll.<sup>18</sup> dans une population de CMD à risque (FE < 35%, RMC réalisée avant implantation d'un défibrillateur interne) a montré que la présence de fibrose médio-murale était un prédicteur de mort subite, de déclenchement approprié du défibrillateur et d'hospitalisation pour insuffisance cardiaque. La présence de rehaussement tardif transmural a été également quantifiée et montre une corrélation avec l'inductibilité de tachycardie ventriculaire (TV) durant des études électrophysiologiques.<sup>17</sup> Par conséquent, la RMC est un outil très utile pour différencier les étiologies de l'insuffisance cardiaque permettant ainsi d'exclure une origine ischémique. En termes de stratification des risques, il s'agit probablement de la technique la plus précise et la plus adéquate pour la mesure des volumes et de la fonction des ventricules gauche (VG) et droit (VD). La RMC est considérée comme l'*étalon d'or* (*gold standard*) dans la mesure des fonctions ventriculaires.

En termes de stratification des risques liés à la fibrose, la RMC semble être «la» technique de choix. Cependant, d'autres études multicentriques à plus grandes échelles sont attendues pour valider cette approche.

## MYOCARDITES

Les myocardites sont des CM d'origine non familiale. Le diagnostic de myocardite est un vrai défi car les symptômes sont variables et non spécifiques. Elle peut se présenter avec des modifications électrocardiographiques ain-

si qu'une élévation de la troponine, rendant de ce fait le diagnostic d'infarctus du myocarde (IDM) hautement probable. Une étude par RMC chez des patients ayant présenté des douleurs rétrosternales associées à une élévation des troponines a montré que 50% de ces patients présentaient une myocardite.<sup>19</sup> Un infarctus du myocarde a été identifié dans 12% des cas, une cardiomyopathie dans 3% des cas et un diagnostic incertain dans 35% des cas, bien qu'une fibrose myocardique ait été exclue. Chez des patients présentant une myocardite aiguë, le rehaussement tardif montre des dommages myocardiques dans 95% des cas avec une excellente corrélation histopathologique. Un aspect typique de la distribution du rehaussement tardif dans la myocardite est une atteinte septale et latérale. La localisation du rehaussement peut également aider à guider la biopsie (figure 2).<sup>20</sup> De manière très intéressante, l'augmentation du volume VG en fin de diastole, la présence de gadolinium chélaté dans le septum, et la quantité totale de fibroses sont les facteurs prédictifs les plus forts en termes d'augmentation des volumes ventriculaire gauche et de réduction de la fraction d'éjection. La RMC permet de monitorer l'évolution de la myocardite et de jouer potentiellement un rôle important dans le suivi du traitement.<sup>21</sup>



## DYSPLASIE ARYTHMOGÈNE DU VENTRICULE DROIT (DAVD)

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) a été récemment décrite et reconnue comme une maladie des desmosomes aboutissant à une rupture des connexions entre les myocytes et par conséquent à une dysfonction et une dilatation du ventricule droit. Elle est de plus en plus identifiée comme une des causes majeures de morts subites chez les sujets jeunes et les athlètes. Le premier cas fut rapporté il y a 48 ans par le groupe de Dalla Volta et coll.,<sup>22</sup> mais le terme de dysplasie du ventricule droit a été introduit par Franck et Fontaine en 1978.<sup>23</sup> La DAVD est une pathologie de l'adulte jeune mais l'âge varie de 4 à 73 ans avec une prédominance chez les hommes (80 %).<sup>24</sup> Le ventricule droit est atteint de manière prédominante mais des atteintes du ventricule gauche ou biventriculaire ont également été décrites. Sous cette forme, on observe la même anomalie fibro-adipeuse du myocarde dans les deux ventricules. Cependant, la maladie semble progresser de l'épicarde vers l'endocarde, par opposition à la DAVD classique, où l'aspect fibro-adipeux semble, au moins dans certains cas, commencer dans les couches médio-murales. Le diagnostic de DAVD est défini par les critères établis par la Task Force (TF),<sup>25,26</sup> cependant ces critères sont jugés parfois trop spécifiques car ils sont basés sur des patients symptomatiques. La RMC est un outil diagnostique de choix dans la recherche de DAVD par sa capacité à détecter et à déterminer une dilatation du ventricule droit, sa fonction, l'épaississement de sa paroi ainsi que des formations anévrismales. Il s'agit actuellement de la meilleure technique d'imagerie disponible pour la recherche de DAVD, la possibilité d'effectuer une caractérisation tissulaire après injection de gadolinium permettant une analyse fine des remplacements fibro-graisseux grâce à l'utilisation de séquences spécifiques. Une étude effectuée par Sen-Chowdhry et coll., chez des patients référés pour une recherche de DAVD, a montré que parmi les patients qui remplissaient les critères de la Task Force, la RMC a une sensibilité de 100% mais une spécificité faible de l'ordre de 29%.<sup>27</sup> Cependant, dans un sous-groupe de patients avec un génotype de DAVD confirmé, la RMC a montré une sensibilité de l'ordre de 96% et une spécificité de 78%. Peu de données sont actuellement disponibles en termes de stratification des risques par RMC.

## CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES ET INFILTRATIVES (CMR)

Les cardiomyopathies restrictives sont rares et peuvent être idiopathiques ou liées à des désordres systémiques. Elles incluent la sarcoïdose, l'amyloïdose et les maladies de dépôt ferrique comme l'hémochromatose. Nous allons brièvement traiter ces trois entités.

### Sarcoïdose

La sarcoïdose est une maladie systémique granulomateuse d'étiologie inconnue. Il est très important de reconnaître une atteinte cardiaque présente dans 30% des atteintes pulmonaire. Ces atteintes représentent les facteurs pronostiques les plus importants. Bien que la biopsie myo-



cardiaque soit considérée comme l'étalon or (*gold standard*) la RMC a un rôle émergent en permettant de détecter des zones d'inflammations et de fibroses qui typiquement atteignent les segments basaux, septaux et latéraux.<sup>28</sup> Parallèlement, le médiastin peut être investigué lors du même examen à la recherche d'adénopathies (figure 3). Une étude publiée par Smedema et coll. a montré et établi l'importance de la RMC dans le diagnostic de la sarcoïdose.<sup>29</sup>

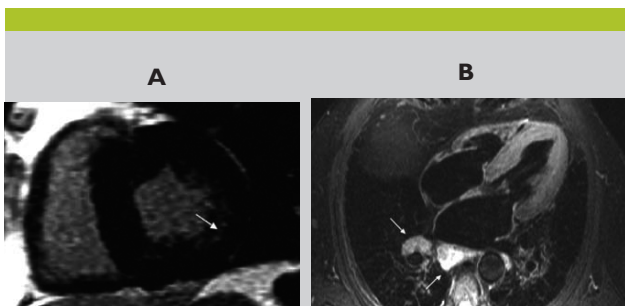
### Amyloïdose

L'amyloïdose se présente sous différentes formes. Dans les atteintes cardiaques, le pronostic est sombre avec une survie de quelques mois lors de l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque.<sup>30</sup> Cette maladie de dépôt a pour conséquence une hypertrophie concentrique du ventricule et du septum interatrial. Les feuillets des valves mitrales et tricuspides sont également fréquemment épaissis. Bien que l'ECG et l'ultrason cardiaque soient les outils diagnostiques habituels, la RMC permet de différencier l'amyloïdose d'autres pathologies aboutissant à des hypertrophies du ventricule gauche et ceci grâce à l'administration de gadolinium. Une large distribution interstitielle du rehaussement tardif avec un aspect circonférentiel sont caractéristiques des fibrilles d'amyloïdes par opposition à une fibrose myocardique. Voegelsber et coll. ont montré que la RMC, par comparaison avec la biopsie (*gold standard*), pouvait faire cette distinction.<sup>31</sup> La figure 4 illustre l'utilité de la RMC dans le diagnostic non invasif d'une atteinte cardiaque.

Dans d'autres pathologies plus rares comme la maladie de Fabry-Anderson, maladie lysosomale génétique liée au chromosome X résultant d'un déficit enzymatique de l'alpha-galactosidase, une étude récente a montré également l'utilité de la RMC dans l'évaluation de la réponse à la thérapie.<sup>32</sup> La maladie de Chagas représente une des causes principales d'insuffisance cardiaque en Amérique du Sud. Rochitte et coll. ont montré l'intérêt d'un examen par RMC afin de juger de la sévérité de l'atteinte cardiaque.<sup>33</sup>

### Sidérose myocardique

Le dépôt de fer dans le myocarde peut être primaire ou secondaire. La forme primaire (hémochromatose) est ré-



**Figure 3.** Mise en évidence par résonance magnétique cardiaque (RMC) de rehaussement tardif sous forme de «patch» en court axe (A, flèche). Mise en évidence de lymphadénopathies médiastinales (B, flèches)

D'après: Locca D, et al. Br J Cardiol 2008;15:215-6.



**Figure 4.** Distribution interstitielle biventriculaire du rehaussement tardif

A noter un aspect circonférentiel, principalement dans la région sous-endocardique du VG typique pour l'amyloïdose.

cessive autosomale et se trouve principalement chez les Caucasiens. Dans les formes secondaires, plus fréquentes, la sidérose est la conséquence de transfusions sanguines répétées, notamment chez des groupes de patients thalassémiques. La RMC permet, dans ce contexte, non seulement de déterminer des anomalies fonctionnelles ainsi que des dysfonctions diastolique et systolique, mais également de déterminer la surcharge en fer et d'évaluer l'efficacité du traitement.

### CARDIOMYOPATHIES NON CLASSIFIÉES

#### Non-compaction ventriculaire

La non-compaction du ventricule gauche, caractérisée par un myocarde spongieux, est une variété relativement rare de cardiomyopathie. Il s'agit d'une cardiopathie congénitale liée à un arrêt de développement prématuré du myocarde, conduisant à un aspect de double couche myocardique: une couche externe compacte mince et une interne non compactée, constituée de formations cryptiques avec hypertrabéculations.

Il en résulte d'une part un défaut de contraction et, d'autre part, un substrat arythmogène pouvant notamment conduire à une tachycardie ventriculaire et à une mort subite. La couche sous-endocardique spongieuse prédomine dans les régions apicales et médianes du VG, essentiellement dans les zones inférieures et latérales mais épargne généralement le septum. Une ratio zone non compactée sur zone compactée (2/1) par RMC a été établi par Petersen et coll.<sup>34</sup> De par la visualisation du myocarde et la caractérisation spécifique des trabéculations et des récessus, la RMC va probablement s'imposer dans la non-compaction comme l'imagerie diagnostique de choix en complément de l'échocardiographie.



## Syndrome de Takotsubo

Ce terme provient du japonais *panier à méduses*. Il s'agit d'une cardiomyopathie caractérisée par une hypokinésie transitoire du ventricule gauche, le plus souvent localisée aux segments apicaux (*apical ballooning*), associée à des douleurs thoraciques avec modifications du segment ST sans lésions coronaires significatives associées.<sup>35</sup> Sa physiopathologie est rapportée à un stress aigu. La RMC en phase aiguë permet d'objectiver une dilatation et une dysfonction localisées du ventricule gauche sans rehaussement tardif signifiant l'absence de dommages myocardiques irréversibles de nature ischémique ou inflammatoire. Les séquences T2, mettant en évidence l'œdème, sont également d'intérêt car l'œdème peut être corrélé avec la sévérité de la dysfonction du VG.<sup>36</sup>

## CARDIOMYOPATHIES ET DYSTROPHIE MUSCULAIRE

Dans une série de jeunes patients porteurs d'une maladie de Duchenne et de Becker, Silva et coll.<sup>37</sup> ont montré la présence de fibrose préférentiellement dans les parois myocardiques médio-murales et latérales. Dans leur étude, la présence de rehaussement tardif précédait l'apparition d'une dysfonction globale du ventricule gauche. Un examen par RMC effectué dès le diagnostic de la maladie permettrait de prendre en charge ces patients plus précocement et de mieux suivre le développement de l'insuffisance cardiaque.

## LIMITATIONS

La RMC présente l'avantage d'être un examen non invasif et non irradiant mais dont l'acquisition des images et leur interprétation restent parfois difficiles et doivent être effectuées par un spécialiste. Les temps d'acquisition peuvent être prolongés, les patients doivent rester couchés et être collaborants ce qui parfois joue un rôle limitant. La RMC n'est donc pas actuellement un examen de choix pour les patients instables. Les contre-indications absolues incluent : les stimulateurs cardiaques, le risque étant principalement lié à une déprogrammation du boîtier (passage en mode asynchrone, inhibition) ou un échauffement de la sonde avec altération des seuils de stimulation et de détection. Sont également des contre-indications absolues les défibrillateurs implantables, les sondes d'entraînement électro-systoliques, les sondes de thermo-dilution de Swan-Ganz, les électrodes épicaudales postopératoires, les valves de Starr-Ewards à bille métallique, les pompes à insuline, les clips vasculaires ferro-magnétiques, les implants oculaires et otologiques, et enfin les corps étrangers ferro-magnétiques oculaires. En cas de doute par rapport à un corps étranger intraoculaire, une radio ou un scanner préalable s'impose. En revanche, les fils de sternotomie, les clips métalliques après pontage, coils et stents de tous les types, ne sont pas des contre-indications. La grossesse est parfois considérée comme une contre-indication à la RMC mais peut être discutée de cas en cas si aucun autre examen ne peut apporter un diagnostic. La claustrophobie peut être problématique, mais avec une légère sédation

le nombre réel de patients qui ne peuvent pas se soumettre à cet examen est de l'ordre de 1%.<sup>38</sup> Les arythmies de type fibrillation auriculaire rapide limitent également la qualité de l'examen dans l'évaluation de la fonction tout en préservant l'analyse de la viabilité. Les patients avec une insuffisance rénale sévère (clairance à la créatinine < 30 ml/min) ne doivent pas recevoir de gadolinium chélaté au vu des risques encourus de développer une fibrose systémique néphrogénique. De plus amples informations pratiques sont disponibles sur les sites internet [www.mri-safety.com](http://www.mri-safety.com) et [www.doctordocor.biz](http://www.doctordocor.biz) ainsi que dans le livre *CMR Update* ([www.herz-mri.ch](http://www.herz-mri.ch)).<sup>39</sup>

## CONCLUSION

La RMC a beaucoup évolué durant les cinq dernières années. Cette technique de *niche* est aujourd'hui un outil diagnostique clinique indispensable en complément à d'autres techniques d'imagerie. La résonance magnétique cardiaque est une technique non invasive, sûre et reproductible, permettant une évaluation de la fonction biventriculaire, de la masse et de la morphologie cardiaque. Elle permet de plus de mettre en évidence des processus infiltratifs et fibrotiques, et d'étudier la perfusion et la viabilité du myocarde. Une des grandes victoires de la technologie par RMC a été de parvenir à diminuer le temps nécessaire à l'acquisition des images. La RMC devient ainsi un outil diagnostique de choix, en complément de l'ultrason cardiaque, chez les patients potentiellement porteurs d'une cardiomyopathie. ■

### Implications pratiques

- > La résonance magnétique cardiaque (RMC) est une technique non invasive, sûre et reproductible, permettant une évaluation de la fonction biventriculaire, de la masse et de la morphologie cardiaque
- > La RMC met en évidence des processus infiltratifs et fibrotiques et permet d'étudier la perfusion et la viabilité du myocarde
- > La RMC est une technique de choix dans le diagnostic, le suivi et le *screening* familial des cardiomyopathies
- > La présence de fibrose dans les cardiomyopathies est un facteur prédictif important en termes d'hospitalisation et d'événements cardiovasculaires
- > Les patients avec une insuffisance rénale sévère (clairance à la créatinine < 30 ml/min) ne doivent pas recevoir de gadolinium chélaté
- > La RMC présente l'avantage d'être un examen non invasif et non irradiant dont l'acquisition des images et leurs interprétations doivent être effectuées par un spécialiste

## Adresses

Drs Didier Locca, Xavier Jeanrenaud, Grégoire Girod,  
Pierre Monney et Rodney De Palma  
Prs Juerg Schwitter et Pierre Vogt  
Service de cardiologie et Centre de RMC  
Département de médecine interne  
Dr Elena Rizzo  
Département de radiologie et Centre de RMC  
CHUV, 1011 Lausanne

Dr Sanjay K. Prasad  
Royal Brompton Hospital  
Cardiovascular Magnetic Resonance Unit  
Sydney Street, London  
Greater London, SW3 6NP  
UK

## Bibliographie

- 1 \*\* Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: A position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2008;29:270-6.
- 2 \* Knuesel PR, Nanz D, Wyss C, et al. Characterization of dysfunctional myocardium by positron emission tomography and magnetic resonance: Relation to functional outcome after revascularization. *Circulation* 2003;108:1095-100.
- 3 \* Schwitter J, Nanz D, Kneifel S, et al. Assessment of myocardial perfusion in coronary artery disease by magnetic resonance: A comparison with positron emission tomography and coronary angiography. *Circulation* 2001;103:2230-5.
- 4 \*\* Schwitter J, Wacker CM, van Rossum AC, et al. MR-IMPACT: Comparison of perfusion-cardiac magnetic resonance with single-photon emission computed tomography for the detection of coronary artery disease in a multicentre, multivendor, randomized trial. *Eur Heart J* 2008;29:480-9.
- 5 Westwood MA, Wonke B, Maceira AM, et al. Left ventricular diastolic function compared with T2\* cardiovascular magnetic resonance for early detection of myocardial iron overload in thalassemia major. *J Magn Reson Imaging* 2005;22:229-33.
- 6 \* Tanner MA, Galanello R, Dessi C, et al. A randomized, placebo-controlled, double-blind trial of the effect of combined therapy with deferoxamine and deferriprone on myocardial iron in thalassemia major using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;115:1876-84. Epub 2007 Mar 19.
- 7 Petitjean C, Rougon N, Cluzel P, Prêteux F, Grenier P. Quantification of myocardial function using tagged MR and cine MR images. *Int J Cardiovasc Imaging* 2004;20:497-508.
- 8 \* Moon JCC, McKenna WJ, McCrohon JA, et al. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1561-7.
- 9 Thomsen HS. Current evidence on prevention and management of contrast-induced nephropathy. *Eur Radiol* 2007;17(Suppl. 6):F33-7.
- 10 Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patient with non diagnostic echocardiography. *Heart* 2004;90:645-9.
- 11 Richard P, Charron P, Carrier L, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation* 2003;107:2227-32.
- 12 \* Adabag AS, Maron BJ, Appelbaum E, et al. Occurrence and frequency of arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy in relation to delayed enhancement on cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1369-74.
- 13 Petersen SE, Jerosch-Herold M, Hudsmith LE, et al. Evidence for microvascular dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy: New insights from multiparametric magnetic resonance imaging. *Circulation* 2007;115:2418-25.
- 14 \* Olivetto I, Maron MS, Autore C, et al. Assessment and significance of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:559-66.
- 15 Abdel-Aty H, Cocker M, Strohm O, et al. Abnormalities in T2-weighted cardiovascular magnetic resonance images of hypertrophic cardiomyopathy: Regional distribution and relation to late gadolinium enhancement and severity of hypertrophy. *J Magn Reson Imaging* 2008;28:242-5.
- 16 \*\* Assomull RG, Prasad SK, Lyne J, et al. Cardiovascular magnetic resonance, fibrosis, and prognosis in dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1977-85.
- 17 Nazarian S, Bluemke DA, Lardo AC, et al. Magnetic resonance assessment of the substrate for inducible ventricular tachycardia in nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2005;112:2821-5.
- 18 \*\* Wu KC, Weiss RG, Thieman DR, et al. Late Gadolinium enhancement by cardiovascular magnetic resonance heralds an adverse prognosis in non ischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:2414-21.
- 19 Assomull RG, Lyne JC, Keenan N, et al. The role of cardiovascular magnetic resonance in patients presenting with chest pain, raised troponin, and unobstructed coronary arteries. *Eur Heart J* 2007;28:1242-590.
- 20 \*\* Mahrholdt H, Goedecke C, Wagner A, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: A comparison to histology and molecular pathology. *Circulation* 2004;109:1250-8.
- 21 Mahrholdt H, Wagner A, Deluigi CC, et al. Presentation, patterns of myocardial damage, and clinical course of viral myocarditis. *Circulation* 2006;114:1581-90.
- 22 Dalla Volta S, Battaglia G, Zerbini E. «Auricularization» of right ventricular pressure curve. *Am Heart J* 1961;61:25-33.
- 23 Frank R, Fontaine G, Vedel J, et al. Electrocardiology of 4 cases of right ventricular dysplasia inducing arrhythmia. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1978;71:963-72.
- 24 Fontaine G, Chemla D, Fornes P. Arrhythmic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2000;86:483-4.
- 25 \*\* McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: 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. *Br Heart J* 1994;71:215-8.
- 26 \* Sen-Chowdhry S, Lowe MD, Sporton SC, McKenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Clinical presentation, diagnosis, and management. *Am J Med* 2004;117:685-95.
- 27 \* Sen-Chowdhry S, Prasad SK, Syrris P, et al. Cardiovascular magnetic resonance in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy revisited: Comparison with Task Force criteria and genotype. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:2132-40.
- 28 Assomull RG, Pennell DJ, Prasad SK. Cardiovascular magnetic resonance in the evaluation of heart failure. *Heart* 2007;93:985-92.
- 29 Smedema JP, Snoep G, Van Kroonenburgh MP, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced CMR in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1683-90.
- 30 Shah KB, Inoue Y, Mehra MR. Amyloidosis and the heart: A comprehensive review. *Arch Intern Med* 2006;166:1805-13.
- 31 \*\* Vogelsberg H, Mahrholdt H, Deluigi CC, et al. Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: Non invasive imaging compared to endomyocardial biopsy. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1022-30.
- 32 Hughes DA, Elliott PM, Shah J, et al. Effects of enzyme replacement therapy on the cardiomyopathy of Anderson-Fabry disease: A randomised, double blind, placebo-controlled clinical trial of agalsidase alfa. *Heart* 2008;94:153-8.
- 33 Rochitte CE, Oliveira PF, Andrade JM. Myocardial delayed enhancement by magnetic resonance imaging in patients with Chagas disease: A marker of disease severity. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1553-8.
- 34 Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesman F, et al. Left ventricular non-compaction: Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:101-5.
- 35 Nef HM, Möllmann H, Elsässer A. Takotsubo cardiomyopathy (apical ballooning). *Heart* 2007;93:1309-15.
- 36 Abdel-Aty H, Cocker M, Friedrich MG. Myocardial oedema is a feature of Tako-Tsubo cardiomyopathy and is related to the severity of systolic dysfunction: Insights from T2-weighted cardiovascular magnetic resonance. *Int J Cardiol* 2009;132:291-3.
- 37 Silva MC, Meira ZM, Gurgel GJ, et al. Myocardial delayed enhancement by magnetic resonance imaging in patients with muscular dystrophy. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1874-9.
- 38 Francis JM, Pennell DJ. Treatment of claustrophobia for cardiovascular magnetic resonance: Use and effectiveness of mild sedation. *J Cardiovasc Magn Reson* 2000;2:139-41.
- 39 \*\* Schwitter J. CMR Update. Lausanne: J. Schwitter ed. et pub, 2008; 240 p. www.herz-mri.ch

\* à lire

\*\* à lire absolument