

Mémoire de Maîtrise en médecine n° 3382

IRM musculaire corps entier selon Dixon en pathologie neuromusculaire

Etudiant

Pidoux Julien

Tuteur

Prof. Kuntzer Thierry, professeur titulaire, médecin adjoint
Unité Nerf-Muscle, Service de neurologie
Département des neurosciences cliniques, CHUV

Co-tuteur

Dr Becce Fabio, MER1clin, médecin associé
Service de radiodiagnostic et radiologie interventionnelle
Département de radiologie médicale, CHUV

Expert

Dr Ochsner François, MER, médecin agréé
Service de neurologie
Département des neurosciences cliniques, CHUV

Lausanne, janvier 2017

Abstract

Introduction L'utilisation de séquences corps entier de l'IRM en séquences musculaires (mWB MRI) à contrastes rend compte en un seul temps de la charge en eau ou en graisse du muscle, correspondant à une inflammation ou infiltration graisseuse, en plus de la réduction de volume du muscle ou amyotrophie. La technique Dixon est basée sur ces principes, en utilisant quatre reconstructions tirées d'une seule « double » acquisition IRM (en phase, IP, et en opposition de phase, OP), dont deux images reconstruites du signal de l'eau seule (ou *water*) et de la graisse seule (ou *fat*).

Notre étude a pour but de répondre aux questions suivantes: - quel est l'impact du mWB MRI Dixon dans la prise en charge des patients au CHUV depuis son introduction en 2013 ? - Quels sont les éléments cliniques, para-cliniques et radiologiques associés à un changement de prise en charge chez ces patients ?

Matériel et méthodes Tous les examens mWB MRI ont été revus. Les données cliniques et d'imagerie ont été regroupées avec une cotation binaire. Une échelle de cotation radiologique binaire a été mise au point pour caractériser l'atteinte musculaire et les séries d'images ont été relues selon cette grille avec un radiologue musculosquelettique. Les examens ont été classés en catégories selon l'indication à l'imagerie et selon le diagnostic. La base de données ainsi établie a été complétée par le résultat des examens paracliniques (CK, ENMG, biopsie musculaire et son site). Deux groupes « mWB MRI contributif » et « mWB MRI non contributif » à la prise en charge ont été constitués et leurs caractéristiques comparées entre elles par une régression logistique uni et multivariée.

Résultats Globalement, le mWB MRI s'est révélé contributif dans 54,2% des cas (45/83) pour le diagnostic et la prise en charge. Dans 37,3% des cas (31/83), l'examen a permis un changement de prise en charge, que ce soit dans la décision de commencer une prise en charge (N=8) ou d'en éviter une (N=23). Dans 16,8% des cas (14/83), l'examen n'a pas modifié le traitement initialement prévu, mais il a permis de documenter l'étendue de la maladie ou l'atteinte de groupes musculaires asymptomatiques.

Statistiquement, le mWB MRI a été contributif lorsqu'il évoquait une maladie neuromusculaire ($p < 0,001$). La présence d'infiltration graisseuse ($p < 0,01$) et d'œdème ($p = 0,01$) rend également les examens contributifs pour le traitement. Un dosage des CK pathologique est fréquemment retrouvé dans le groupe contributif ($p = 0,11$). Un ENMG pratiqué avant l'imagerie augmente la probabilité que le mWB MRI soit non contributif ($p = 0,09$). Une biopsie réalisée avant le mWB MRI ($p = 0,37$) ou un résultat pathologique de la biopsie ($p = 0,16$) sont fréquemment retrouvés parmi les mWB MRI contributifs, ces résultats sont toutefois sans signification statistique.

Conclusion Le mWB MRI occupe une place centrale dans le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de maladies neuromusculaires. Il est utilisé comme examen de débrouillage et de sélection d'un muscle candidat à une biopsie, ou comme complément à une biopsie négative en présence d'une clinique évocatrice. L'IRM peut dans certains cas se placer en amont de la clinique et détecter des anomalies de signal chez des sujets asymptomatiques.

Mots-clés: whole body MRI, Dixon, myopathy, therapeutic impact

Remerciements

Mes remerciements vont particulièrement au Prof Thierry Kuntzer, au Dr Fabio Becce et au Dr François Ochsner pour leur disponibilité et leurs conseils au fil de ce travail, au Dr Johannes A. Lobrinus pour la mise à disposition d'images histologiques, à M. Jean-Baptiste Ledoux, ainsi qu'à ma famille, mes amis et Florence pour leurs remarques constructives et soutien.

Table des matières

INTRODUCTION	5
MATERIEL ET METHODES	8
APPROBATION ETHIQUE	8
CRITERES D'INCLUSION	8
REGROUPEMENT CLINIQUE ET COTATION RADIOLOGIQUE	8
RENSEIGNEMENTS COMPLEMENTAIRES	8
ANALYSE DE L'INFLUENCE DU MWB MRI SUR LA PRISE EN CHARGE	8
ANALYSE STATISTIQUE	9
RESULTATS	10
DONNEES GENERALES	10
DONNEES PAR GROUPES CLINIQUES	10
MYOSITES	10
DYSTROPHIES MUSCULAIRES	11
NEUROPATHIES PERIPHERIQUES	11
MYOPATHIES NON SPECIFIQUES	12
AUTRES GROUPES DIAGNOSTICS	12
DISCUSSION	13
DONNEES GENERALES	13
DONNEES PAR GROUPES CLINIQUES	14
ARTEFACTS ET FAUX POSITIFS DE LA TECHNIQUE DIXON	15
UTILITE DE L'IMAGERIE DU TRONC ET DE LA MUSCULATURE PARAVERTEBRALE	15
RECOMMANDATIONS DE PRISE EN CHARGE	16
LIMITES DE L'ETUDE	16
CONCLUSION	17
REFERENCES	18
TABLEAUX ET FIGURES	20

Introduction

Le muscle squelettique est un tissu dont l'imagerie peut être réalisée par scanner (CT), ultrasons (US) et résonance magnétique (IRM). L'emploi de l'IRM a été facilité ces dernières années et cette modalité non irradiante occupe actuellement une place de choix en clinique et dans la littérature concernant le diagnostic, le suivi et le pronostic des pathologies neuromusculaires, notamment grâce à sa résolution en contraste et imagerie multi-planaire.

Les maladies neuromusculaires peuvent se démembrer en atteinte primaire du muscle squelettique ou secondaire à une neuropathie périphérique. Les myosites, ou myopathies inflammatoires idiopathiques, regroupent des myopathies avec faiblesse musculaire d'origine acquise et potentiellement traitable (1). Elles comprennent la polymyosite (PM), la dermatomyosite (DM) ainsi que la myosite à corps d'inclusion (IBM). Les myosites sont caractérisées, pour la PM et la DM, par une faiblesse musculaire progressive, symétrique et proximale, épargnant la musculature faciale et oculaire. La PM est fréquemment associée à d'autres maladies auto-immunes systémiques (fibrose pulmonaire, arthrite, sarcoïdose, etc) ou à des cancers. La DM est accompagnée d'un rash érythémateux héliotrope. Pour l'IBM, est retrouvée une atteinte des muscles quadriceps et fléchisseurs des doigts. Des myalgies peuvent accompagner le tableau clinique. Les dystrophies musculaires forment un groupe hétérogène de myopathies progressives héréditaires, dont font partie la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), la dystrophie musculaire de Becker (DMB), les myopathies des ceintures (ou *limb girdle muscular dystrophies*, LGMD), les dystrophies myotoniques (DM1 et DM2), la dystrophie facio-scapulo-humérale (FSHD), etc, toutes d'origine génétique. Sur le plan clinique, on note un déficit moteur permanent à prédominance proximale et des ceintures. On pensera à la FSHD lorsque la musculature faciale est atteinte avec une amyotrophie de la ceinture scapulaire. En présence d'une faiblesse faciale et distale associée à une myotonie, le diagnostic de DM1 ou 2 est évoqué (1). De façon générale, il n'existe pas de traitement étiologique pour ces affections (1). Les traitements symptomatiques et des comorbidités tiennent une place importante. Des espoirs sont placés dans la thérapie génique (2). Dans les myopathies non spécifiques sont regroupées des affections hétérogènes, métaboliques ou toxiques, pouvant s'exprimer par des myalgies d'effort, une fatigue musculaire, des déficits moteurs, ou des crampes, avec ou sans élévation des enzymes musculaires (créatine kinase ou CK). Devant un tableau d'intolérance à l'effort, l'apparition d'un myoœdème, d'une claudication musculaire, d'urines couleur coca et une anamnèse familiale d'atteinte similaire, un déficit enzymatique de la voie métabolique du glucose ou des lipides ou une mitochondriopathie seront évoqués (3). Les neuropathies périphériques sont focales (mononeuropathie de tronc nerveux, plexopathie), multifocales (mononeuropathies multiples des maladies infectieuses ou vasculitiques) ou diffuses longueur dépendantes (métaboliques) ou non-longueur dépendantes (surtout des causes inflammatoires). Toutes induisent une faiblesse musculaire, une amyotrophie, une aréflexie avec ou sans déficit sensitif.

Dans les examens complémentaires, la créatine kinase (CK) sérique est une enzyme capable de catalyser la conversion de l'ADP en ATP, et de fournir l'énergie immédiate lors d'un effort musculaire. Dans certaines myopathies, la lyse cellulaire relâche ses différents composants, dont les CK. De façon générale, les CK sont augmentés dans les pathologies aiguës et dans certaines myopathies chroniques. Cependant, ils sont non spécifiques et influencés par différents facteurs (voir Discussion). On considère son dosage pathologique s'il dépasse de 3 à 5 fois la limite supérieure de la norme. L'électroneuromyographie (ENMG) est un examen neurophysiologique réalisé en routine qui investigate le nerf ainsi que le muscle. Des électrodes de surface enregistrent la réponse aux stimulations électriques, et de fines aiguilles coaxiales sont insérées dans les muscles à tester. Si les paramètres de la conduction nerveuse sont anormaux, une neuropathie périphérique est suspectée. L'analyse des tracés en contraction volontaire peut détecter des potentiels polyphasiques et de faible amplitude lors de maladie musculaire, ou des averses myotoniques dans une DM1 ou 2. La biopsie musculaire (BM) est l'examen de choix dans les pathologies musculaires. L'étude histologique avec analyse immunohistochimique permet d'évoquer un diagnostic étiologique. Les muscles prélevés doivent être symptomatiques sans être excessivement endommagés (4).

Auparavant centrée sur le pelvis et les cuisses avec établissement d'un score selon Mercuri (5), l'extension de l'IRM au corps entier apporte par contre une vision globale de la musculature utile dans la reconnaissance de l'extension des muscles lésés, qui n'est pas toujours prévisible lors de l'examen clinique. L'imagerie seule ne détecte pas la cause de la myopathie, mais permet néanmoins d'évaluer son étendue et de sélectionner un muscle candidat à une biopsie.

En IRM, l'utilisation de séquences à contrastes spécifiques rend compte en un seul temps de la charge en eau ou en graisse du muscle, correspondant à une inflammation ou une infiltration graisseuse, en plus de la réduction de volume du muscle ou amyotrophie. La technique Dixon (voir ci-dessous) est basée sur ces principes, en utilisant quatre reconstructions tirées d'une seule « double » acquisition IRM (en phase, IP, et en opposition de phase, OP), dont deux images reconstruites du signal de l'eau seule (ou *water*) et de la graisse seule (ou *fat*).

Aux débuts du développement de l'IRM, vers la fin des années 1970, l'acquisition d'images du corps entier en un seul examen fut imaginée mais les contraintes techniques étaient multiples. En raison du faible « champ de vue » des appareils, le patient devait être repositionné manuellement plusieurs fois dans le tunnel. Le corps entier était divisé en 4 ou 5 régions scannées individuellement puis assemblées informatiquement. Il était nécessaire d'installer à chaque repositionnement une antenne réceptrice adéquate sur la partie du corps scannée. La procédure durait ainsi plus d'une heure et rendait son usage clinique peu intéressant (6). En 1995, la durée d'acquisition des images se réduit, et Ross *et al.* (7) peut étudier 41 images du corps entier de volontaires en 25 minutes avec une séquence pondérée en T1. Il faut attendre 1997 pour que la première image IRM corps entier soit réalisée en seulement 18 secondes par Johnson *et al.* (8). La séquence *echo-planar imaging* utilisée est très rapide mais n'offre qu'un faible rapport signal sur bruit. Depuis le début des années 2000, l'IRM corps entier est utilisé dans le bilan d'extension de tumeurs (lymphomes, néoplasies hématologiques, métastases osseuses) et l'investigation de maladies cardiovasculaires. Plusieurs avancées techniques permettront d'améliorer le rendement de l'IRM corps entier : amélioration des antennes réceptrices, d'abord intégrées à la table puis appliquées en surface du corps à la manière d'un « sarcophage » ; développement d'appareils multi-canaux (9) ; mise au point de tables amovibles capables de déplacer automatiquement le patient et enfin invention de nouvelles séquences d'IRM telles que le « turbo spin echo » ou d'autres séquences « hybrides » (10) et l'amélioration de la « séquence Dixon ».

Une séquence est une combinaison de paramètres d'IRM tels que l'onde de radiofréquence ou le gradient de codage de l'image. Chaque paramètre est choisi de façon à favoriser un tissu ou d'accélérer l'acquisition de l'image (11). Le Tableau 1 présente 3 séquences couramment utilisées en imagerie neuro-musculaire. Grâce à la modification d'une séquence d'*echo-spin*, le physicien W. Thomas Dixon décrit en 1984 (12) une séquence capable de produire 4 images : *in-phase (IP)*, *opposed-phase* (ou *out-of-phase, OP*), *water* et *fat* (Figure 1). L'intérêt de la séquence est de rendre visible sur deux images individuelles l'eau et la graisse en additionnant ou soustrayant les images *in-phase* et *opposed*. En raison des limitations technologiques de l'époque et de sa haute sensibilité aux inhomogénéités de champ magnétique, source d'artéfacts, cette séquence ne sera pas implantée avant plusieurs années (13). Les temps de relaxation T1 et T2 ne permettent pas de différencier qualitativement les protons de la graisse de ceux de l'eau. La séquence Dixon permet en une seule acquisition de saturer soit la graisse, soit l'eau, raison pour laquelle elle a été qualifiée à son invention de « spectroscopique ». Cela est particulièrement utile dans le cadre des myopathies puisque leurs manifestations physiopathologiques consistent généralement en une infiltration graisseuse et/ou un œdème inflammatoire.

Une recherche dans *Pubmed* avec les termes *Muscle + MRI + Dixon* excluant les articles oncologiques et angiographiques¹ rapporte 100 résultats. Une part importante des publications est méthodologique (45/100). Vingt-deux étudient l'usage de l'IRM dans des myopathies primaires, principalement la dystrophie musculaire de Duchenne. Six sont relatifs à l'imagerie du corps entier en séquences Dixon, et sont discutés ci-dessous. Deux articles non répertoriés sur *Pubmed* sont également présentés, vu la qualité de la revue.

En 2016, une revue générale par Carlier *et al.* de l'Institut de Myologie (Paris) redéfinit les indications et les paramètres utilisés dans la quantification des myopathies, concernant le volume d'eau et la proportion de graisse, mais aussi les paramètres potentiellement utiles comme indicateurs du suivi des maladies. Il ressort que la technique Dixon permet de détecter de subtils changements de composition musculaire et se révèle à plusieurs reprises plus sensible que les modifications induites par des épreuves fonctionnelles (14). En 2016, Figueroa-Bonaparte *et al.* (15) se sont intéressés à la corrélation entre le

¹ ((("magnetic resonance imaging"[MeSH Terms] OR ("magnetic"[All Fields] AND "resonance"[All Fields] AND "imaging"[All Fields]) OR "magnetic resonance imaging"[All Fields] OR "mri"[All Fields]) AND Dixon[All Fields] AND ("muscles"[MeSH Terms] OR "muscles"[All Fields] OR "muscle"[All Fields])) NOT ("neoplasms"[MeSH Terms] OR "neoplasms"[All Fields] OR "cancer"[All Fields]) NOT ("angiography"[MeSH Terms] OR "angiography"[All Fields]))- Recherche effectuée en novembre 2016

degré d'infiltration graisseuse musculaire et la force chez 34 patients avec maladie de Pompe, une rare glycogénose musculaire. Les résultats confirment que l'imagerie présente une forte corrélation avec la force musculaire. Parmi les 7 patients inclus dans le groupe asymptomatique, 4 avaient des anomalies décelés par l'imagerie en Dixon dans la musculature paraspinale et abdominale, permettant de commencer précocément la thérapie de substitution enzymatique. Dans une autre pathologie, Lee *et al.* (16) n'ont trouvé aucune corrélation entre la force musculaire et l'imagerie dans leur étude de la distribution de l'infiltration graisseuse musculaire chez 7 patients avec paralysie périodique hyperkaliémique ou canalopathie héréditaire. Globalement, la corrélation entre la force et l'imagerie est peu étudiée et discutée.

En 2015, Filli *et al.* se sont interrogés (17) sur l'utilité d'effectuer un protocole musculaire corps entier dans les myosites, sachant que le tronc est rarement intéressé dans ces pathologies. Les auteurs ont démontré que l'étude de la musculature du tronc est inutile par rapport à l'examen des extrémités dans un collectif de 63 patients. Les patients ont bénéficié d'un IRM corps entier musculaire par séquence STIR, puis d'un protocole réduit d'IRM corps entier en séquence T1 turbo spin echo utilisant un produit de contraste avec la technique Dixon incluant les membres supérieurs et inférieurs sans le tronc. Aucun patient ne présentait de myosite de la musculature du tronc. Les performances diagnostiques du protocole réduit se sont montrées égales à celui du corps entier standard pour les myosites.

Baudin *et al.* ont montré en 2015 (18) que le codage en couleur des muscles atteints semble faciliter le diagnostic de certaines myopathies. Thomas *et al.* (2014) ont rapporté (19) une excellente fiabilité par mesure-remesure de la segmentation musculaire et du calcul du volume par une analyse automatisée avec le logiciel AMRA™ sur les séquences Dixon *2-point water* chez 30 volontaires sains. Andersson *et al.* (2014) ont montré (20) qu'un algorithme (CIIC) appliqué à l'IRM Dixon musculaire *water* chez 10 sujets sains permet de diminuer les inhomogénéités d'intensité inhérentes au Dixon *2-point*. Cela avait été reconnu précédemment pour la séquence *fat*. Filli *et al.* (2016) ont démontré l'absence d'influence du produit de contraste Gd-DOTA sur la quantification de l'infiltration graisseuse avec la technique Dixon chez 8 patients présentant des symptômes myopathiques.

Dans l'étude de ces séquences, les myosites se manifestent par un hypersignal de la séquence Dixon *water*, compatible avec un œdème. Les dystrophies musculaires se manifestent en imagerie par un hypersignal de la séquence Dixon *fat* et une amyotrophie, compatible avec une dégénérescence fibroadipeuse. Les neuropathies périphériques induisent des modifications en eau (phase précoce) ou en graisse (phase tardive), ou les 2 (phase sub-aiguë) en fonction du temps. Enfin, dans les cas de fatigue musculaire ou d'intolérance à l'effort, l'imagerie par IRM peut montrer un œdème.

Dans la littérature, plusieurs publications décrivent les anomalies musculaires en IRM qui orientent en fonction du tableau focal, plurifocal ou généralisé, vers une cause probable d'atteinte (21-27). Cependant, aucun travail n'apporte d'information quant à l'apport diagnostique de l'IRM musculaire corps entier ou *muscle whole body magnetic resonance imaging* en séquence Dixon (mWB MRI) dans un collectif de patients avec phénotype clinique hétérogène. Notre étude a voulu ainsi répondre à 2 questions:

- Quel est l'impact du mWB MRI dans le diagnostic et la prise en charge du patient ? Une relecture de chaque dossier a permis de préciser si l'IRM a répondu à la question posée par la clinique et ainsi changé ou non la prise en charge.
- Quels sont les éléments cliniques, para-cliniques et radiologiques associés à un changement de prise en charge chez ces patients ?

Matériel et méthodes

Approbation éthique

Le protocole d'étude et son résumé ont été la base d'une demande à la Commission cantonale vaudoise d'éthique de la recherche sur l'être humain (protocole n° 345/15). Le consentement des patients à l'utilisation de leurs données a été obtenu lors de leur séjour à l'hôpital.

Critères d'inclusion

Tous les examens mWB MRI ont été revus depuis l'introduction de la méthode Dixon au CHUV, entre février 2013 et février 2016. Les critères d'inclusions de l'étude étaient les suivants:

- Protocole mWB MRI Dixon musculaire corps entier
- Patients > 16 ans, homme ou femme
- Données cliniques disponibles
- Examens demandés par le Service de neurologie du CHUV et ses correspondants

Les données cliniques et d'imageries ont été regroupées dans un tableur Excel avec une cotation binaire pour toutes les données, permettant une analyse statistique.

Regroupement clinique et cotation radiologique

- Les phénotypes ont été initialement classés selon l'atteinte suspectée en 4 groupes: myosite; dystrophie musculaire; myopathie diverse avec intolérance à l'effort et neuropathie périphérique.
- La cotation radiologique a pris en compte la présence ou non (notée 1 ou 0) de 4 paramètres: dégénérescence graisseuse, œdème, atteinte sélective des muscles du tronc et atteinte compatible avec une maladie neuromusculaire et non par traumatisme ou tumeur. Les cotations quantifiées de Mercuri (5) ou de Goutallier (28) de l'infiltration graisseuse individuelle à chaque muscle n'ont pas été appliquées dans notre protocole en raison de leur caractère chronophage. Notre cotation simplifiée a cependant pris en compte des paramètres globaux de l'examen.
- Le site de l'atteinte musculaire prépondérante a été codé de 1 à 7 comme suit: 1) jambe; 2) cuisse; 3) pelvis; 4) tronc; 5) ceinture scapulaire; 6) bras ou 7) autre.

Toutes les données cliniques et séries d'images, ont été revues conjointement avec un aîné expérimenté (FB et TK) lors de sessions dédiées, après avoir exclus les examens ne réunissant pas les critères d'inclusion.

Au terme de ces lectures, 2 groupes diagnostics ont été ajoutés à la liste initiale, l'un intitulé « Pathologie non neuro-musculaire » pour rendre compte de l'exclusion d'un diagnostic neurologique (maladie rhumatologique p. ex.) et l'autre « Pathologies multiples » où la co-existence de plusieurs diagnostics complexes ne permettait pas d'attribuer les symptômes à une maladie neuromusculaire unique (troubles endocriniens, toxico-carenciels par exemple).

Renseignements complémentaires

La base de données a été complétée par les dates et résultats des examens paracliniques suivants : CK; ENMG; biopsie musculaire avec son site de prélèvement. Les examens ont été revus et discutés pour leur signification normale ou pathologique (notée 0 ou 1). Lorsque les résultats n'étaient pas disponibles dans le système CHUV (Soarian®), les médecins agréés correspondants ont été contactés personnellement.

Analyse de l'influence du mWB MRI sur la prise en charge

Les données binaires des examens d'imagerie et de la clinique ainsi que les résultats du bilan complémentaire ont été ensuite pondérés afin de savoir si l'imagerie permettait une corrélation positive dans le diagnostic et la prise en charge du patient et deux groupes principaux ont été définis : mWB MRI contributif à la prise en charge et mWB MRI non contributif à la prise en charge. Pour les examens contributifs, une indication supplémentaire sur le rôle du mWB MRI a été notée comme suit :

- A. **Le mWB MRI a permis de commencer une prise en charge.** Une prise en charge a été définie comme un traitement médicamenteux, et/ou physique ou toute démarche diagnostique supplémentaire telle que la décision de pratiquer une biopsie musculaire.
- B. **Le mWB MRI a évité une prise en charge,** telle qu'un traitement médicamenteux, des actes invasifs (biopsie musculaire, chirurgie) car il a pu exclure une pathologie initialement suspectée cliniquement ou selon d'autres examens complémentaires.
- C. **Le mWB MRI a confirmé un diagnostic** sans changer la prise en charge initialement prévue.

Analyse statistique

Après avoir finalisé notre base de données Excel, un contact a été pris avec l'Institut Universitaire de Médecine Sociale et Préventive de l'UNIL (IUMSP, Lausanne). Les données binaires ont été analysées dans une étude de régression logistique univariée et multivariée. Ces analyses payantes ont ainsi comparés les caractéristiques radiologiques, épidémiologiques, cliniques et biologiques des groupes contributif et non contributif et elles ont été exprimées graphiquement sous forme de *forest plot*, dans laquelle sont présentés l'*odds ratio* calculé et les intervalles de confiance. Lorsque l'*odds ratio* est supérieur à 1, un paramètre donné sera retrouvé avec une plus grande fréquence dans le groupe contributif. S'il est inférieur à 1, le paramètre sera plus fréquent dans le groupe non contributif. Sont considérées comme statistiquement significatives les données avec une valeur $p \leq 0,05$. La sensibilité de l'IRM a été définie comme sa capacité à donner un résultat anormal lorsqu'il existait une pathologie neuromusculaire. La spécificité de l'IRM exprime sa capacité à donner un résultat normal lorsque lorsqu'il n'existait pas de pathologie neuromusculaire.

Résultats

Données générales

Selon nos critères d'inclusion, 83 dossiers ont été retenus et assignés à un numéro référent de l'hôpital (Figure 2). Les résultats des examens complémentaires ont été regroupés en fonction du phénotype dans le Tableau 2.

Avant le mWB MRI, la répartition des phénotypes cliniques était la suivante: myosite pour 20; dystrophie musculaire pour 8; myopathie non spécifique avec intolérance à l'effort pour 50 et neuropathie périphérique pour 5. Après lecture systématique des mWB MRI au cours de plusieurs sessions et discussion des critères contributifs ou non, il a été considéré que le mWB MRI était « contributif » dans:

- 12/20 cas dans les myosites
- 4/8 cas dans les dystrophies musculaires
- 26/50 cas dans les myopathies non spécifiques
- 3/5 cas dans les neuropathies périphériques.

Le Tableau 3 présente le détail des phénotypes et la Figure 3 le nombre de diagnostics confirmés selon le phénotype initial.

Globalement, le mWB MRI s'est révélé contributif dans 54,2% des cas (45/83) pour le diagnostic et la prise en charge, et la Figure 4 décrit les paramètres statistiques qui y sont corrélés. Dans 37,3% des cas (31/83), l'examen a permis un changement de prise en charge par rapport à la suspicion initiale, que ce soit dans la décision de commencer une prise en charge (N=8) ou d'en éviter une (N=23). Dans 16,8% des cas (14/83), l'examen n'a pas modifié le traitement initialement prévu, mais il a permis de documenter l'étendue de la maladie ou l'atteinte de groupes musculaires asymptomatiques (Tableau 4). Pour les examens complémentaires :

CK: Un dosage des CK est disponible chez 70% des patients. Le taux de CK a été jugé anormal dans 16,8% des cas de notre collectif. Dans le groupe contributif, 33 dosages constituent une moyenne de 1650 U/l (37-27510), tandis que dans le groupe non contributif, 26 dosages constituent une moyenne de 231,15 U/l (33-946). L'analyse statistique montre qu'un dosage des CK jugé pathologique est associé à un mWB MRI contributif (OR 2,81), cependant sans signification statistique (Figure 4).

ENMG: L'ENMG a été réalisé avant le mWB MRI dans 52 cas sur les 77 réalisés (67,5% des ENMG). Il a été utilisé suite à l'imagerie dans 13 cas (16,8%). Globalement, dans tous les phénotypes, si l'ENMG est réalisé avant le mWB MRI, celui-ci a tendance à être non contributif à la prise en charge (OR 0.3), indépendamment de son résultat (analyse univariée), mais ce résultat est non significatif. Si l'ENMG est pathologique, le mWB MRI a tendance à rejoindre le groupe non contributif (OR 0.78), bien que le résultat soit non significatif (Figure 2).

BM: 41 patients (49,4%) ont bénéficié d'une BM, anormale pour 21 patients (25,3%). Dans 13 cas, la biopsie a été réalisée avant le mWB MRI. L'adéquation entre le site de l'activité maximale de la maladie et celui de la biopsie était de 38,4% (5/13). Dans 28 cas, la biopsie a été réalisée après le mWB MRI (N=28) et l'adéquation était de 14,28% (4/28).

Dans notre collectif, les mWB MRI déclarés contributifs augmentent lorsque l'IRM est réalisée en complément de la biopsie (OR=1,85). Cette association statistique est non significative en raison du large intervalle de confiance (0,49–7,47) (Figure 4). Ce résultat s'explique par le caractère univarié de l'analyse, ne prenant en compte qu'un seul critère à la fois.

Le taux de faux-négatifs (biopsie négative + mWB MRI anormale) avec une IRM réalisée après la biopsie est de 4,87% (2/41) toutes myopathies confondues et de 2,43% (1/41) si l'on considère uniquement le phénotype de myosite.

Dans notre étude, la sensibilité du mWB MRI est de 85% (IC 0,64–0,95), sa spécificité de 79% (IC 0,57–0,91), sa valeur prédictive positive de 81% (IC 0,60–0,92) et sa valeur prédictive négative de 83% (IC 0,61–0,94).

Données par groupes cliniques

Myosites

Sur les 20 phénotypes Myosite, 6 ont conservé ce diagnostic après le mWB MRI. Il s'est agi de 3 IBM, 1 DM (voir Figure 8), 1 PM et 1 fasciite à éosinophiles de Schulman. Les 14 autres se répartissent comme suit: myopathie non spécifique (5 patients), dystrophie musculaire (4 patients), neuropathie périphérique (1 patient), diagnostic multiple (3 patients) et exclusion d'une maladie neuromusculaire (1 patient).

En fin d'étude, l'examen de l'ensemble du collectif initial a reconnu une myosite chez 10 patients (12,04% du collectif), dont les 6 mentionnés ci-dessus. Le diagnostic de 4 patients a été converti en myosite en inadéquation avec la suspicion initiale. Il s'est agi de: 1 syndrome anti-synthétase, 1 myasthénie, 1 myosite nécrosante auto-immune sur statines (voir cas 2) et 1 cas de PM.

Nous rapportons ici l'exemple de 2 cas :

- **Cas 1** (Figure 9), patient de 34 ans avec suspicion de dermatomyosite. Les CK sont dosés 2 jours avant l'IRM Dixon à 1540 U/l (N<140). Tracé ENMG pathologique. Le diagnostic de dermatomyosite est confirmé par une biopsie réalisée le jour même (Figure 9). Le mWB MRI a permis de documenter l'atteinte inflammatoire typique marquée sur l'ensemble de la musculature.
- **Cas 2** (Figure 10), patient de 56 ans avec une suspicion de myopathie toxico-métabolique. Les CK sont à 6238 U/l (N<140) 21 jours avant l'imagerie. La biopsie réalisée dans le muscle péronier latéral droit montre une myopathie nécrosante (Figure 11) et des anticorps anti-HMG-CoA réductase sont élevés dans le sérum. Diagnostic de myosite nécrosante auto-immune sur statine. Le mWB MRI a contribué à la documentation de cette myopathie récemment caractérisée et rare (29).

Dystrophies musculaires

Sur les 8 phénotypes Dystrophie musculaire, 6 ont conservé ce diagnostic après le mWB MRI. Il s'est agi de 2 FSHD, 1 DMB, 1 myopathie distale de Laing avec mutation du gène *MYH7*, 2 dystrophies musculaires non typisées. Les 2 autres avaient une myotonie congénitale pour l'un et l'exclusion d'un diagnostic neuromusculaire pour l'autre.

En fin d'étude, l'examen de l'ensemble du collectif initial a reconnu une dystrophie musculaire chez 13 patients (15,6% du collectif), dont les 6 mentionnés ci-dessus. Le diagnostic de 7 patients a été converti en dystrophie musculaire en inadéquation avec la suspicion initiale. Il s'est agi de: 2 cas de dysferlinopathie, 1 cas de DM2, 1 cas de LGMD et 3 cas de dystrophies non étiquetées.

Deux cas sont rapportés :

- **Cas 3** (Figure 12), patient de 52 ans connu pour une dystrophie musculaire de Becker, examiné par mWB MRI pour estimation du volume musculaire pour l'évaluation de l'indication à une chirurgie bariatrique. Dans ce cas, l'IRM a été contributive en raison de la démonstration d'une dégénérescence fibro-adipeuse extensive de la dystrophie contre-indiquant la chirurgie.
- **Cas 4** (Figure 13), patient de 45 ans. CK dosés 39 jours après l'imagerie à 3898 U/l (N<140). L'ENMG montre des anomalies de repos dans le muscle tibial antérieur gauche avec des tracés myogènes. Une biopsie du muscle vaste médial gauche est réalisée le jour de l'imagerie avec diagnostic de dysferlinopathie ou myopathie distale de type Miyoshi (Figure 14). Le mWB MRI s'est révélé contributif puisqu'il a reconnu les caractéristiques de cette myopathie exceptionnelle².

Neuropathies périphériques

Parmi les 5 phénotypes Neuropathie périphérique, 2 ont conservé ce diagnostic après le mWB MRI. Il s'est agi d'un cas de lèpre et d'une neuropathie motrice multifocale. Les 3 autres se répartissent comme suit: 1 patient avec myélopathie, 1 avec des manifestations complexe et multiple avec canal lombaire étroit, 1 patient ne présente pas de pathologie neuromusculaire.

En fin d'étude, l'examen de l'ensemble du collectif initial a reconnu une neuropathie périphérique chez 6 patients (7,22%). Le diagnostic de 4 patients a été converti en neuropathie périphérique en inadéquation avec la suspicion initiale. Il s'est agi de: 1 amyotrophie spinale de type III, 1 neuropathie surale

² Source <http://www.orpha.net/> consulté en novembre 2016

probablement post-cure de varices, 1 syndrome de Guillain-Barré (voir cas 5) et 1 maladie du motoneurone.

Un cas est rapporté :

- **Cas 5** (Figure 15), femme de 77 ans avec déficits purement moteurs fluctuants, initialement évocateurs d'un trouble fonctionnel. Le dosage des CK est normal à 104 U/l 7 jours avant l'imagerie. Une biopsie du muscle deltoïde gauche, réalisée 3 jours avant l'imagerie est normale (Figure 16). Au terme des investigations, un diagnostic de syndrome de Guillain-Barré (SGB) est retenu. Le mWB MRI s'est révélé contributif car il a démontré la présence d'un œdème et d'une dégénérescence fibro-adipeuse multifocale.

Myopathies non spécifiques

Sur les 50 phénotypes Myopathie non spécifique avec intolérance à l'effort, 16 ont conservé ce diagnostic après mWB MRI. Sur les 16 patients, on en dénombre 4 avec une intolérance à l'effort, 2 myopathies d'origine toxico-métabolique (statine et diabète, thyrotoxicose), 1 dans le cadre d'une mitochondriopathie, 1 myalgie post-virale, 1 rhabdomyolyse massive (voir cas 6) et 6 cas sans origine déterminée. Les 34 autres se répartissent comme suit : myosite (4 patients), dystrophie musculaire (3 patients), neuropathie périphérique (3 patients), diagnostic multiple (11 patients) et absence de diagnostic neuromusculaire (13 patients).

En fin d'étude, l'examen de l'ensemble du collectif initial a reconnu une myopathie non spécifique avec intolérance à l'effort chez 22 patients (26,5%), dont les 16 mentionnés ci-dessus. Le diagnostic de 6 patients a été converti en une myopathie non spécifique en inadéquation avec la suspicion initiale. Il s'agit de: 1 cas de rhabdomyolyse post-virale, 1 cas d'intolérance à l'effort, 1 cas de myélopathie, 2 cas de myalgies non étiquetées et d'un cas dont le diagnostic n'est pas encore connu.

Un cas est illustratif :

- **Cas 6** (Figure 17). Homme de 33 ans avec une rhabdomyolyse massive suite à un effort musculaire intense. CK dosés initialement à 186100 U/l, puis à 27510 U/l le jour de l'examen. Aucun autre examen complémentaire n'a été réalisé. Le mWB MRI a permis de documenter un œdème musculaire diffus sans autre anomalie.

Autres groupes diagnostics

Après le mWB MRI, 16 patients (19,2%) ont un diagnostic final non neurologique. Dans 7 cas, l'imagerie a contribué à éviter une prise en charge initialement prévue. Dans ces 16 cas, aucune anomalie n'a été mise en évidence.

Seize autres ont un diagnostic final complexe. Dans 8 cas, l'imagerie a changé la prise en charge, soit pour l'initier (N=3) ou pour l'éviter (N=5). Dans 3 cas, l'imagerie a contribué à la prise en charge sans la changer.

Discussion

Données générales

Notre travail fournit des éléments nouveaux dans l'analyse des données du mWB MRI Dixon dans les pathologies neuromusculaires. En effet, la littérature insiste sur les informations concernant les lésions attendues dans certains phénotypes de maladies neuromusculaires (21-27), mais peu de travaux informent sur un éventuel changement de prise en charge après l'imagerie (30, 31). D'une manière générale, la contribution clinique d'un examen complémentaire est peu connue. L'aspect original de notre étude, mais également source de difficultés méthodologiques, est l'inclusion de patients avec myopathies diverses et hétérogènes, plutôt qu'un collectif homogène..

A cet effet, nous avons repris le concept développé par un travail récent (32) qui a étudié l'effet du CT double énergie (« dual-energy CT », DECT) sur la prise en charge de 43 patients suspects d'une arthrite goutteuse, avec (N=20) ou sans (N=23) antécédent de goutte. La prise en charge a été modifiée dans la moitié des cas (53% des patients) par le DECT-scan articulaire, comme suit: introduction d'un traitement anti-inflammatoire (17%) ou diminuant le taux d'acide urique (29%), intensification (31%) ou arrêt (0%) d'un traitement, décision de pratiquer un acte invasif (23%). Dans le domaine des pathologies neuromusculaires, nous montrons sur ce même principe que le mWB MRI Dixon est contributif pour la moitié des examens demandés (54%), avec un pourcentage très similaire à l'étude sur la goutte.

Quel est l'impact du mWB MRI dans le diagnostic et la prise en charge du patient ?

Dans notre travail nous avons défini la contribution comme la décision de commencer une prise en charge; la décision d'éviter une prise en charge ou son apport diagnostique à la documentation de la maladie. Pour ce qui est de la décision d'initier une prise en charge (N=8), il s'agissait pour 3 cas de la décision de pratiquer une biopsie musculaire, pour 1 cas celle de procéder à une analyse génétique, pour 3 cas l'adaptation d'un traitement et pour 1 cas la suspension du traitement.

Lorsque le mWB MRI a été contributif en évitant une prise en charge (N=23), il s'agissait: pour 12 cas, l'exclusion de la prise en charge initialement prévue et pour 7 cas, l'exclusion d'une maladie neuromusculaire. Pour 3 cas, la persistance d'un phénotype d'intolérance à l'effort sans mise en évidence d'atteinte plus étendue. Pour 1 cas, l'abandon d'une chirurgie bariatrique en démontrant la réduction massive de la masse maigre des muscles squelettiques à l'imagerie.

Enfin, le mWB MRI a été contributif dans l'établissement du diagnostic sans changer la prise en charge (N=14): myosite pour 3 cas, dystrophie musculaire pour 2 cas, neuropathie périphérique pour 2 cas, myopathie non spécifique pour 4 cas. Pour 3 cas, il a permis de documenter une atteinte multiple : 1 IBM définie cliniquement accompagnée d'une atteinte nerveuse périphérique ; 1 possible myopathie hyperthyroïdienne ; 1 myopathie avec parésie des muscles proximaux aux membres inférieurs et distaux aux membres supérieurs avec comme diagnostic différentiel une mitochondriopathie.

L'évaluation de la contribution s'est basée sur des entretiens avec un neurologue aîné (TK) qui assure le suivi des patients, et reste, dans quelques cas, discutée.

Quels sont les éléments cliniques, para-cliniques et radiologiques associés à un changement de prise en charge chez ces patients ?

Un dosage pathologique des CK est plus fréquemment retrouvé dans le groupe mWB MRI contributif (OR=2,81). A propos des caractéristiques de l'ENMG : sa réalisation avant le mWB MRI (OR=0,3) ou son aspect pathologique (OR=0,78), sont plutôt retrouvées dans le groupe mWB MRI non contributif. Le mWB MRI est plus fréquemment noté contributif, si la biopsie est réalisée dans le muscle dont on note un hypersignal à l'imagerie (OR=4,5). Si la biopsie est réalisée avant le mWB MRI, celui-ci sera plus fréquemment contributif (OR=1,85). Si la biopsie retrouve un résultat pathologique, le mWB MRI est aussi fréquemment contributif (OR=2,44). Pour tous les examens para-cliniques mentionnés ci-dessus, les données sont non significatives ($p \geq 0,09$) (Figure 4). Les caractéristiques radiologiques sont toutes significatives. Ainsi, les mWB MRI évocateurs d'une maladie neuromusculaire, la présence d'infiltration graisseuse ou d'œdème et l'atteinte de la musculature du tronc sont toutes associées à un mWB MRI contributif ($p < 0,05$).

La CKémie moyenne la plus élevée a été détectée dans le phénotype Myopathie non spécifique avec 1310,2 U/l (37–27510). Ce résultat est compréhensible puisque l'intolérance à l'effort est définie par une clinique évocatrice avec une élévation des CK. Plusieurs facteurs augmentent le dosage sérique de

la CKémie : le sexe masculin, le volume musculaire, une activité physique importante, l'ethnie (origine africaine) et la prise de certains traitements (statines par exemple). Dans la littérature, le dosage des CK revêt un intérêt différent selon le type de myopathies. Hood *et al.* ont montré que les myosites sont associées à un taux de CK plus élevé que les dystrophies musculaires telles que la myopathie de Duchenne (33). Dans cette dystrophie le taux des CK est trop variable pour assurer un suivi (34), mais une corrélation inverse a été démontrée entre la CKémie et le score d'infiltration graisseuse des muscles sur une séquence T2 ($p < 0.05$) (35).

Dans notre collectif mais sans signification statistique, un ENMG réalisé avant le mWB MRI tendait à rendre ce dernier moins contributif à la prise en charge, en particulier s'il était pathologique.

Nous avons formulé l'hypothèse qu'une biopsie réalisée à l'aveugle augmentait la contribution du mWB MRI, notamment en raison d'un taux élevé de faux-négatifs de la biopsie pratiquée avant l'imagerie (voir Résultats). Dans notre étude, nous avons constaté avec étonnement que l'adéquation du site de biopsie avec le site radiologique d'activité maximale était moins bonne lorsque la biopsie était réalisée après l'imagerie. Nous postulons que la biopsie a été pratiquée sans tenir compte de l'imagerie, les sites de prélèvements étant liés à des habitudes cliniques de biopsie à des sites toujours identiques, comme le chef postérieur du deltoïde au membre supérieur et le quadriceps ou péronier latéral au membre inférieur. Il existe également une certaine variabilité entre radiologues, le site d'activité maximale pouvant être sujet à interprétation. Nous proposons de réaliser la biopsie après l'imagerie et d'indiquer dans le rapport le muscle idéal pour l'effectuer. Dans la littérature, le taux de faux-négatifs d'une biopsie musculaire réalisée sans imagerie préalable (à l'aveugle) se situe entre 12,5% et 45% dans le cadre des myosites (36). Dans ce contexte, le mWB MRI est utilisé comme examen de triage avant une biopsie ou comme complément à une biopsie négative. Le mWB MRI avec une séquence STIR en complément d'une biopsie augmente ainsi la sensibilité de 77% à 94% et diminue le taux de faux-négatifs de 23% à 6% dans le diagnostic des myosites par rapport à une biopsie seule (37), cela en raison de la distribution inhomogène caractéristique de l'atteinte inflammatoire (36).

Données par groupes cliniques

Par rapport au phénotype myopathie non spécifique, l'analyse statistique montre que les phénotypes myosite ou neuropathie périphérique sont plus fréquemment dans le groupe contributif (OR=1,38 dans les deux cas). Les phénotypes dystrophies musculaires sont plutôt retrouvés dans le groupe non contributifs (OR=0,92). Ces valeurs sont le reflet de notre collectif mais n'ont aucune signification statistique ($p=0,54$; 0,73 et 0,91 respectivement) (Figure 6).

Dans la littérature, peu d'études font mention de l'usage du mWB MRI Dixon dans le cadre des myosites, probablement en raison de l'existence d'autres séquences telles que le STIR ou le fat-sat, déjà utilisées en routine, qui permettent de documenter l'œdème musculaire. Jasper *et al.* (2016) ont montré que l'IRM Dixon 3-point des membres inférieurs de patients atteints d'IBM suggérait une sensibilité augmentée aux changements œdémateux précoces par rapport aux mesures cliniques et myométriques, et donc une intervention précoce potentielle (38).

A propos des dystrophies musculaires, plusieurs études sont rapportées. Dans la DMD, Wren *et al.* (2008) ont reconnu que la quantification de l'infiltration graisseuse dans les muscles de la cuisse de garçons avec une séquence Dixon 3-point correspondait mieux à la sévérité de l'atteinte que la mesure de la force musculaire (39). Mankodi *et al.* (2016) ont montré une forte corrélation entre la fraction de graisse évaluée par l'IRM Dixon et par l'IRM IDEAL-CPMG³ dans la DMD. Cependant, une forte corrélation ($p < 0,004$) a été rapportée entre la fraction de graisse de la reconstruction Dixon fat des muscles de la cuisse et le test de marche de 6 minutes. Dans cette maladie, Wokke *et al.* (2013) ont montré que l'IRM quantitative Dixon 3-point est plus précise et plus fiable que l'évaluation visuelle de la fraction de graisse pour le suivi et la réponse au traitement de ces patients (40). Dans le suivi de 45 patients atteints de DFM sur une année par IRM Dixon, Andersen *et al.* (2016) ont conclu que certaines épreuves fonctionnelles restaient stables, tandis que la force musculaire au niveau des hanches, de la nuque et du dos ainsi que le score clinique se péjoraient. La fraction graisseuse musculaire augmentait dans la musculature du tronc, des cuisses et des mollets. Les auteurs rapportent ainsi un moyen de mesure objectif de la progression de la maladie (41). Dans la dystrophie musculaire oculopharyngée, Fischmann *et al.* (2012) ont montré que l'IRM quantitative, réalisée avec une séquence Dixon 2-point

³ Iterative Decomposition of water and fat with Echo Asymmetry and Least-squares estimation Carr-Purcell-Meiboom-Gill

sur deux coupes axiales centrées sur la cuisse et la jambe, est une méthode sensible de détection de la progression subclinique (42). La relation entre la clinique et l'imagerie est abondamment discutée, mais celle-ci reste un moyen de suivi de plusieurs dystrophies musculaires à disposition du clinicien.

Artéfacts et faux positifs de la technique Dixon

Les artéfacts et faux positifs propres à la technique Dixon sont décrits dans la littérature. Pour les premiers, citons la permutation (*swap*) qui apparaît lorsque les reconstructions *water* et *fat* se mélangent sur la même image (voir Figure 7). Cela se produit lorsque des inhomogénéités du champ magnétique, liées à la présence d'air entre les deux jambes par exemple, faussent l'algorithme de calcul.

L'emploi du Dixon *3-point* versus *2-point* permet une diminution des artéfacts, mais augmente le temps d'acquisition puisqu'il faut recueillir un 3^e écho (43). D'autres procédés de correction, tels que l'emploi des méthodes *IDEAL* ou *PSR*⁴ (14, 44), permettent également de réduire ces artéfacts. Par ailleurs, Hines *et al.* ont rapporté (2009) une sous-estimation par la technique conventionnelle Dixon *2-point* de la graisse *in vitro* lorsque celle-ci se trouve en proportion égale ou supérieure à 50% en suspension dans un fantôme avec des quantités croissantes de fer, raison pour laquelle les auteurs ne recommandent pas l'utilisation du *2-point* pour l'évaluation de la fraction de graisse et mentionnent l'emploi du T2* corrigé et de l'*accurate spectral modeling* (45).

Les faux positifs consistent en la détection d'anomalies du signal musculaire à l'IRM qui sont en réalité parfaitement physiologiques. Fischmann *et al.* (2012) ont montré que l'exercice physique diminue la fraction de graisse des muscles quadriceps de volontaires sains (46), il est aussi connu que l'œdème peut mimer une myosite des muscles gastrocnémiens en cas d'effort peu de temps avant le rendez-vous pour l'imagerie. Ce phénomène se produit également dans les muscles masticateurs ptérygoïdiens en cas de repas rapproché de l'IRM.

Utilité de l'imagerie du tronc et de la musculature paravertébrale

Dans notre étude, 14 patients présentent une atteinte de la musculature du tronc, dont l'activité y est maximale chez 3 patients (3,6%). Ces 3 patients présentaient tous au moins un œdème de la musculature para-vertébrale. Dans la littérature, comme mentionné dans l'introduction, Filli *et al.* ont montré un gain de temps et une performance presque égale entre le protocole corps entier STIR et le protocole réduit Dixon rWB-MRI excluant le tronc pour les myosites (17). Les auteurs relatent tout de même une infiltration graisseuse présente chez la plupart des patients de leur collectif (63,5%). D'autres publications font mention de l'intérêt de la quantification de l'atteinte graisseuse dans la musculature paravertébrale évaluée par la technique Dixon multi-échocs (47).

Aucune relation statistique n'est démontrée entre la contribution du mWB MRI au changement de prise en charge et le site de l'atteinte maximale visualisé sur l'imagerie (jambe, cuisse, pelvis, tronc, ceinture scapulaire, bras ou autre). Un hypersignal des muscles gastrocnémiens ne rend pas le mWB MRI plus contributif qu'un hypersignal des muscles de la cuisse, par exemple. L'atteinte du tronc a été cotée individuellement sur une base binaire (0 = sans hypersignal/1 = présence d'un hypersignal).

Un modèle de régression logistique multivariée qui analyse plusieurs paramètres simultanément décrit mieux nos résultats (Figure 5). Ainsi, un mWB MRI évoquant une maladie neuromusculaire (OR=6,95 IC 2,04–29,43 ; $p=0,003$), avec une atteinte de la musculature du tronc (OR=7,82 IC 1,15–158,33 ; $p=0,07$) et dont le diagnostic final est *a posteriori* différent de l'indication au mWB MRI ($p=0,02$) sera plus fréquemment contributif. Seule l'atteinte du tronc comme variable individuelle présente une association statistique ($p=0,01$) avec un mWB MRI contributif ceci tous diagnostics confondus, bien que ce résultat puisse être questionné en raison du large intervalle de confiance (OR=15,3, IC 2,76–280,56).

⁴ Phase-Sensitive Reconstruction

Recommandations de prise en charge

Basé sur notre expérience, ce travail recommande la prise en charge suivante :

1. **Appréciation clinique.**
2. **Dosage des CK :** une élévation de 3 à 5 fois la limite supérieure de la norme parle en faveur d'une atteinte musculaire. Inconvénient: des CK normaux n'excluent pas un processus chronique.
3. **ENMG :** permet d'orienter vers une origine plutôt neurogène, myogène ou mixte du tableau clinique observé. Inconvénient: le diagnostic différentiel reste large. Il ne permet pas de tester l'ensemble des muscles d'un sujet.
4. **mWB MRI en séquence Dixon :** exploration non invasive de l'ensemble des muscles d'un sujet. Evaluation de l'œdème, de l'infiltration graisseuse ou de l'amyotrophie. Permet d'orienter le diagnostic en présence d'une clinique évocatrice sans marqueurs sériques ou confirmation d'une atteinte myogène à l'ENMG (48). Permet de guider une éventuelle biopsie.
5. **Autres investigations :** la recherche de mutations génétiques.
6. **Biopsie musculaire :** à réaliser dans un muscle adéquat avec une atteinte suffisante. Pour les patients sans anomalie génétique identifiée, la biopsie demeure le *gold standard* pour poser le diagnostic.

Limites de l'étude

La limite de notre étude est liée à son caractère rétrospectif. Plusieurs analyses statistiques sont grevées d'un manque de données. Cela est dû en partie en raison de la classification retenue pour les indications et les diagnostics, qui représentent la réalité de la pratique clinique, mais des déséquilibres sont apparus entre les groupes, en particulier pour les pathologies du nerf périphérique et les myopathies non spécifiques. Pour ces dernières, nous notons une hétérogénéité de l'indication à l'examen et la difficulté à catégoriser les phénotypes.

Conclusion

Le mWB MRI occupe une place importante pour le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de maladies neuromusculaires. Il est utilisé comme examen de débrouillage et de sélection d'un muscle candidat à une biopsie, ou comme complément à une biopsie négative en présence d'une clinique évocatrice. L'IRM peut dans certains cas se placer en amont de la clinique et détecter des anomalies de signal chez des sujets asymptomatiques.

Globalement, le mWB MRI s'est révélé contributif dans 54,2% des cas (45/83) pour le diagnostic et la prise en charge. Dans 37,3% des cas (31/83), l'examen a permis un changement de prise en charge par rapport à la suspicion initiale, que ce soit dans la décision de commencer une prise en charge (N=8) ou d'en éviter une (N=23). Dans 16,8% des cas (14/83), l'examen n'a pas modifié le traitement initialement prévu, mais il a permis de documenter l'étendue de la maladie ou l'atteinte de groupes musculaires asymptomatiques.

Statistiquement, le mWB MRI a été contributif lorsqu'il évoquait une maladie neuromusculaire ($p < 0,001$). La présence d'infiltration graisseuse ($p < 0,01$) et d'œdème ($p = 0,01$) rend également les examens contributifs à la prise en charge et statistiquement significatifs.

Un dosage pathologique de CK est associé avec un mWB MRI contributif ($p = 0,11$). Un ENMG pratiqué avant l'imagerie augmente la probabilité que le mWB MRI soit non contributif ($p = 0,09$), cela indépendamment du résultat du bilan neurophysiologique, ou s'il est pathologique ($p = 0,60$). Une biopsie réalisée avant le mWB MRI ou un résultat pathologique de cette biopsie est associée à un mWB MRI contributif, toutefois sans signification statistique.

L'analyse simultanée de plusieurs paramètres qui décrit le mieux nos résultats est la suivante : un mWB MRI évoquant une maladie neuromusculaire (OR=6,95 IC 2,04–29,43 ; $p = 0,003$), avec une atteinte de la musculature du tronc (OR=7,82 IC 1,15–158,33 ; $p = 0,07$) et dont le diagnostic final est *a posteriori* différent de l'indication au mWB MRI ($p = 0,02$) sera plus fréquemment contributif.

Références

1. Longo DLea. Harrison's Principles Of Internal Medicine. 18 ed: McGraw-Hill; 2012.
2. Bowles DE, McPhee SW, Li C, Gray SJ, Samulski JJ, Camp AS, et al. Phase 1 gene therapy for Duchenne muscular dystrophy using a translational optimized AAV vector. *Mol Ther*. 2012;20(2):443-55.
3. Kuntzer T. Myopathies révélées par l'activité physique: quelles investigations? *Schweizerische Zeitschrift für «Sportmedizin und Sporttraumatologie»*. 2011;59 (1):27-33.
4. Mikell CB, Chan AK, Stein GE, Tanji K, Winfree CJ. Muscle and nerve biopsies: techniques for the neurologist and neurosurgeon. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(8):1206-14.
5. Mercuri E, Talim B, Moghadaszadeh B, Petit N, Brockington M, Counsell S, et al. Clinical and imaging findings in six cases of congenital muscular dystrophy with rigid spine syndrome linked to chromosome 1p (RSMD1). *Neuromuscular disorders : NMD*. 2002;12(7-8):631-8.
6. Moran DE, Heffernan EJ. The evolution of whole-body imaging. *Seminars in musculoskeletal radiology*. 2010;14(1):3-13.
7. Ross R, Pedwell H, Rissanen J. Effects of energy restriction and exercise on skeletal muscle and adipose tissue in women as measured by magnetic resonance imaging. *Am J Clin Nutr*. 1995;61(6):1179-85.
8. Johnson KM, Leavitt GD, Kayser HW. Total-body MR imaging in as little as 18 seconds. *Radiology*. 1997;202(1):262-7.
9. Schmidt GP, Reiser MF, Baur-Melnyk A. Whole-body imaging of the musculoskeletal system: the value of MR imaging. *Skeletal radiology*. 2007;36(12):1109-19.
10. Walker RE, Eustace SJ. Whole-body magnetic resonance imaging: techniques, clinical indications, and future applications. *Seminars in musculoskeletal radiology*. 2001;5(1):5-20.
11. Hoa D. Séquences IRM [IMAIOS, sites internet médicaux et e-Learning pour les professionnels de santé]. Available from: <https://www.imaios.com/fr/e-Cours/e-MRI/Séquences-IRM>.
12. Dixon WT. Simple proton spectroscopic imaging. *Radiology*. 1984;153(1):189-94.
13. Rezaee AG, F. et al. Dixon method [Radiopaedia.org is a free educational radiology resource with one of the web's largest collections of radiology cases and reference articles]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/dixon-method>.
14. Pierre G, Carlier BM, Olivier Scheidegger, Paulo Loureiro de Sousa, Pierre-Yves Baudin, Eduard Snezhko, Dmitry Vlodavets. Imagerie et spectroscopie par résonance magnétique nucléaire du muscle strié squelettique. 2016.
15. Figueroa-Bonaparte S, Segovia S, Llauger J, Belmonte I, Pedrosa I, Alejaldre A, et al. Muscle MRI Findings in Childhood/Adult Onset Pompe Disease Correlate with Muscle Function. *PloS one*. 2016;11(10):e0163493.
16. Lee YH, Lee HS, Lee HE, Hahn S, Nam TS, Shin HY, et al. Whole-Body Muscle MRI in Patients with Hyperkalemic Periodic Paralysis Carrying the SCN4A Mutation T704M: Evidence for Chronic Progressive Myopathy with Selective Muscle Involvement. *J Clin Neurol*. 2015;11(4):331-8.
17. Filli L, Maurer B, Manoliu A, Andreisek G, Guggenberger R. Whole-body MRI in adult inflammatory myopathies: Do we need imaging of the trunk? *European radiology*. 2015;25(12):3499-507.
18. Baudin PY, Marty B, Robert B, Shukelovitch A, Carlier RY, Azzabou N, et al. Qualitative and quantitative evaluation of skeletal muscle fatty degenerative changes using whole-body Dixon nuclear magnetic resonance imaging for an important reduction of the acquisition time. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2015;25(10):758-63.
19. Thomas MS, Newman D, Leinhard OD, Kasmal B, Greenwood R, Malcolm PN, et al. Test-retest reliability of automated whole body and compartmental muscle volume measurements on a wide bore 3T MR system. *European radiology*. 2014;24(9):2279-91.
20. Andersson T, Romu T, Karlsson A, Noren B, Forsgren MF, Smedby O, et al. Consistent intensity inhomogeneity correction in water-fat MRI. *Journal of magnetic resonance imaging : JMRI*. 2015;42(2):468-76.
21. Costa AF, Di Primio GA, Schweitzer ME. Magnetic resonance imaging of muscle disease: a pattern-based approach. *Muscle & nerve*. 2012;46(4):465-81.
22. Degardin A, Morillon D, Lacour A, Cotten A, Vermersch P, Stojkovic T. Morphologic imaging in muscular dystrophies and inflammatory myopathies. *Skeletal radiology*. 2010;39(12):1219-27.
23. Quijano-Roy S, Avila-Smirnow D, Carlier RY. Whole body muscle MRI protocol: pattern recognition in early onset NM disorders. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2012;22 Suppl 2:S68-84.
24. Carlier RY, Laforet P, Wary C, Mompoin D, Laloui K, Pellegrini N, et al. Whole-body muscle MRI in 20 patients suffering from late onset Pompe disease: Involvement patterns. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2011;21(11):791-9.
25. Quijano-Roy S, Avila-Smirnow D, Carlier RY, group W-Mms. Whole body muscle MRI protocol: pattern recognition in early onset NM disorders. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2012;22 Suppl 2:S68-84.
26. Gerevini S, Scarlato M, Maggi L, Cava M, Caliendo G, Pasanis B, et al. Muscle MRI findings in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *European radiology*. 2016;26(3):693-705.
27. Hankiewicz K, Carlier RY, Lazaro L, Linzoain J, Barnerias C, Gomez-Andres D, et al. Whole-body muscle magnetic resonance imaging in SEPN1-related myopathy shows a homogeneous and recognizable pattern. *Muscle & nerve*. 2015;52(5):728-35.
28. Goutallier D, Postel JM, Bernageau J, Lavau L, Voisin MC. Fatty muscle degeneration in cuff ruptures. Pre- and postoperative evaluation by CT scan. *Clinical orthopaedics and related research*. 1994(304):78-83.
29. Mammen AL. Statin-Associated Autoimmune Myopathy. *The New England journal of medicine*. 2016;374(7):664-9.
30. Kana V, Kellenberger CJ, Rushing EJ, Klein A. Muscle magnetic resonance imaging of the lower limbs: valuable diagnostic tool in the investigation of childhood neuromuscular disorders. *Neuropediatrics*. 2014;45(5):278-88.
31. Ohana M, Durand MC, Marty C, Lazareth JP, Maisonobe T, Mompoin D, et al. Whole-body muscle MRI to detect myopathies in non-extrapyramidal bent spine syndrome. *Skeletal radiology*. 2014;43(8):1113-22.
32. Finkenstaedt T, Manoliou A, Toniolo M, Higashigaito K, Andreisek G, Guggenberger R, et al. Gouty arthritis: the diagnostic and therapeutic impact of dual-energy CT. *European radiology*. 2016;26(11):3989-99.
33. Hood D, Van Lente F, Estes M. Serum enzyme alterations in chronic muscle disease. A biopsy-based diagnostic assessment. *Am J Clin Pathol*. 1991;95(3):402-7.

34. Stern LM, Caudrey DJ, Perrett LV, Boldt DW. Progression of muscular dystrophy assessed by computed tomography. *Dev Med Child Neurol.* 1984;26(5):569-73.
35. Liu GC, Jong YJ, Chiang CH, Jaw TS. Duchenne muscular dystrophy: MR grading system with functional correlation. *Radiology.* 1993;186(2):475-80.
36. Connor A, Stebbings S, Anne Hung N, Hammond-Tooke G, Meikle G, Highton J. STIR MRI to direct muscle biopsy in suspected idiopathic inflammatory myopathy. *Journal of clinical rheumatology : practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases.* 2007;13(6):341-5.
37. Van De Vlekkert J, Maas M, Hoogendijk JE, De Visser M, Van Schaik IN. Combining MRI and muscle biopsy improves diagnostic accuracy in subacute-onset idiopathic inflammatory myopathy. *Muscle & nerve.* 2015;51(2):253-8.
38. Morrow JM, Sinclair CD, Fischmann A, Machado PM, Reilly MM, Yousry TA, et al. MRI biomarker assessment of neuromuscular disease progression: a prospective observational cohort study. *The Lancet Neurology.* 2016;15(1):65-77.
39. Wren TA, Bluml S, Tseng-Ong L, Gilsanz V. Three-point technique of fat quantification of muscle tissue as a marker of disease progression in Duchenne muscular dystrophy: preliminary study. *AJR American journal of roentgenology.* 2008;190(1):W8-12.
40. Wokke BH, Bos C, Reijnierse M, van Rijswijk CS, Eggert H, Webb A, et al. Comparison of dixon and T1-weighted MR methods to assess the degree of fat infiltration in duchenne muscular dystrophy patients. *Journal of magnetic resonance imaging : JMRI.* 2013;38(3):619-24.
41. Andersen G, Dahlqvist JR, Vissing CR, Heje K, Thomsen C, Vissing J. MRI as outcome measure in facioscapulohumeral muscular dystrophy: 1-year follow-up of 45 patients. *J Neurol.* 2016.
42. Fischmann A, Hafner P, Fasler S, Gloor M, Bieri O, Studler U, et al. Quantitative MRI can detect subclinical disease progression in muscular dystrophy. *J Neurol.* 2012;259(8):1648-54.
43. Song HK, Wright AC, Wolf RL, Wehrli FW, editors. Comparison of 2- and 3-Point Dixon Techniques in RF- and Readout-Shifted FSE Sequences 2000.
44. Romu T, Dahlstrom N, Leinhardt OD, Borga M. Robust water fat separated dual-echo MRI by phase-sensitive reconstruction. *Magnetic resonance in medicine.* 2016.
45. Hines CD, Yu H, Shimakawa A, McKenzie CA, Brittain JH, Reeder SB. T1 independent, T2* corrected MRI with accurate spectral modeling for quantification of fat: validation in a fat-water-SPIO phantom. *Journal of magnetic resonance imaging : JMRI.* 2009;30(5):1215-22.
46. Fischmann A, Kaspar S, Reinhardt J, Gloor M, Stippich C, Fischer D. Exercise might bias skeletal-muscle fat fraction calculation from Dixon images. *Neuromuscular disorders : NMD.* 2012;22 Suppl 2:S107-10.
47. Yoo YH, Kim HS, Lee YH, Yoon CS, Paek MY, Yoo H, et al. Comparison of Multi-Echo Dixon Methods with Volume Interpolated Breath-Hold Gradient Echo Magnetic Resonance Imaging in Fat-Signal Fraction Quantification of Paravertebral Muscle. *Korean journal of radiology.* 2015;16(5):1086-95.
48. Carlier R. MNM et IRM Musculaire/corps entier : apport au diagnostic et au suivi. *Les cahiers de myologie.* 2014

Tableaux et figures

Séquence	T ₂ Dixon	T ₂ STIR	T ₂ Fat-Sat
Principe	<p>Déplacement chimique</p> <p>Une impulsion de radiofréquence met en résonance les protons de la graisse et ceux de l'eau, dont les temps de relaxation sont différents. Dans le Dixon 2-point, 2 images (<i>in phase IP</i> et <i>out of phase OP</i>) sont acquises au moment où les 2 échos de spin sont en phase ou opposés. Les images <i>water W</i> et <i>fat F</i> sont reconstruites comme suit:</p> $IP = W + F$ $OP = W - F$ $\frac{1}{2} [IP - OP] = \frac{1}{2} [(W + F) - (W - F)] = \frac{1}{2} [2 F] = F$ $\frac{1}{2} [IP + OP] = \frac{1}{2} [(W + F) + (W - F)] = \frac{1}{2} [2 W] = W$	<p>Inversion</p> <p>Une impulsion de radiofréquence non spécifique de 180° inverse le signal de la graisse en faisant basculer son aimantation. L'acquisition est démarrée après la génération d'une onde d'excitation de 90°, ce qui permet une saturation du signal de la graisse. Le signal de l'eau est d'amplitude réduite.</p>	<p>Déplacement chimique</p> <p>Une impulsion de radiofréquence sélective centrée sur le pic de résonance de la graisse en excite les protons, puis un gradient pulsé permet de détruire son signal.</p>
Discrimination de la graisse	+++ sur l'image <i>Fat</i>	Saturation du signal	Saturation du signal
Discrimination de l'eau	+++ sur l'image <i>Water</i>	++	+++
Rapport signal sur bruit	++	+	+++
Sensibilité aux inhomogénéités du champ magnétique B ₀ (liées à l'aimant lui-même (rare) ou au patient (pneumatisations, épanchements et matériel prothétique)	+ (2-point), - (3-point)	-	+++ très sensible, voire inutilisable en présence d'objets métalliques
Temps d'acquisition (FOV de 280-300 mm) en minutes	3:25 +++	3:39 ++	4:21 +
Applications en imagerie musculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Acquisition en un passage des 4 séquences utilisées dans le diagnostic des lésions musculaires - Méthodes quantitatives de caractérisation de l'infiltration graisseuse dans le muscle (image <i>fat</i>) - Méthodes quantitatives de segmentation musculaire et d'évaluation de la trophicité (images en opposition de phase) 	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluation qualitative de l'activité de la maladie, en particulier des myosites - Etude de la distribution de l'œdème par comparaison aux séquences T1 et T2 	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluation qualitative de l'activité de la maladie, en particulier des myosites - Etude de la distribution de l'œdème par comparaison aux séquences T1 et T2

Tableau 1 Séquences IRM spécifiques pour la discrimination de la graisse et de l'eau.⁵

⁵ Adapté et complété d'après: Bley, T. A., et al. (2010). "Fat and water magnetic resonance imaging." *J Magn Reson Imaging* 31(1): 4-18, Brandao, S., et al. (2013). "Comparing T1-weighted and T2-weighted three-point Dixon technique with conventional T1-weighted fat-saturation and short-tau inversion recovery (STIR) techniques for the study of the lumbar spine in a short-bore MRI machine." *Clin Radiol* 68(11): e617-623. Del Grande, F., et al. (2014). "Fat-suppression techniques for 3-T MR imaging of the musculoskeletal system." *Radiographics* 34(1): 217-233. Guide des technologies de l'imagerie médicale et de la radiothérapie, 2009, 1ère éd., Elsevier Masson, Dillenseger, Moerschel, Zorn.

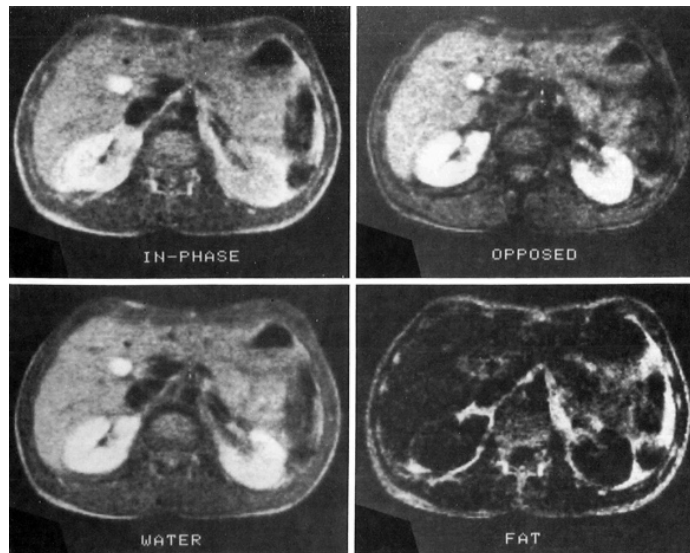


Figure 1 Image originale publiée par Dixon en 1984.

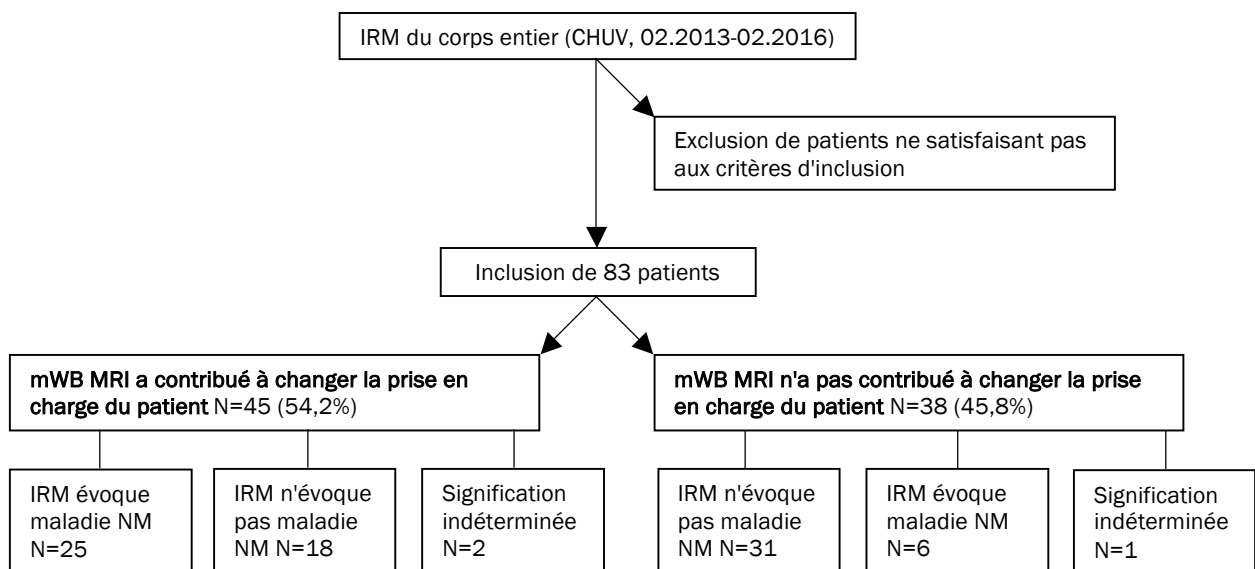


Figure 2 Critères d'inclusion et groupes définis. *Maladie NM = maladie neuromusculaire*

Phénotypes	Myosite	Dystrophie musculaire	Myopathie non spécifique	Neuropathie périphérique	Total
Patients inclus	N=20	N=8	N=50	N=5	N=83
Sexe (H/F)	N=8/N=12	N=7/N=1	N=24/N=26	N=5/N=0	N=44/N=39
Âge moyen au moment de l'IRM (années)	51,9 (28–82)	43 (17–58)	45,5 (18–73)	47,6 (31–62)	46,7 (17–82)
Créatine kinase (CK) sérique					
CK disponible	N=15	N=6	N=37	N=1	N=59 (71,1%)
CK*†	N=15/N=3	N=4/N=2	N=30/N=9	N=2/N=0	N=51/N=14
CK moyens les plus rapprochés de l'IRM [U/l]	580,3 (33–3898)	522 (110–1502)	1310,2 (37–27510)	142	1025 (33–27510)
Jours moyens entre dosage CK et IRM (- = avant IRM)	-101,6 j	-95,8 j	-110,5 j	-11 j	-105,1 j (-1331–483)
Electroneuromyographie (ENMG)					
ENMG disponible	N=19	N=7	N=46	N=5	N=77 (92,7%)
ENMG*†	N=8/N=11	N=1/N=6	N=34/N=12	N=1/N=4	N=44/N=33
Biopsie musculaire (BM)					
Nombre de biopsies	N=12	N=6	N=23	N=0	N=41 (49,4%)
BM, jambe*	N=0/N=1	N=1/N=1	N=2/N=8	N=0/N=0	N=3/N=10
BM, cuisse*	N=3/N=4	N=1/N=0	N=5/N=1	N=0/N=0	N=9/N=5
BM, ceinture scapulaire*	N=2/N=1	N=2/N=1	N=4/N=2	N=0/N=0	N=8/N=4
BM, bras*	N=0/N=0	N=0/N=0	N=0/N=1	N=0/N=0	N=0/N=1
BM, autre muscle (splénius)*	N=0/N=1	N=0/N=0	N=0/N=0	N=0/N=0	N=0/N=1

Tableau 2 Données démographiques des phénotypes de la population étudiée. * = paramètre exprimé sous la forme [normal/anormal]. † = Le total peut excéder le nombre d'examen disponibles si l'information « normal/anormal » a été récupérée de lettres médicales, sans connaissance du résultat exact de l'examen complémentaire.

Phénotypes	mWB MRI contributif	mWB MRI non contributif	OR (IC)	p
Myosite			1,385 (0,488–4,087)	0,545
Suspicion d'IBM	N=1	N=3		
Suspicion de dermatomyosite	N=2	–		
Suspicion de myosite médicamenteuse	N=1	–		
Autre/non précisé	N=8	N=5		
Dystrophie musculaire			0,923 (0,198–4,300)	0,916
Suspicion de dystrophie musculaire des ceintures	–	N=2		
Suspicion de DFSH	N=2	–		
Suspicion de dystrophie myotonique	N=1	–		
Autre/non précisé	N=1	N=2		
Myopathie non spécifique			(1)	–
Myalgies	N=1	N=6		
Fatigue musculaire	N=3	N=1		
Parésie, déficit moteur	N=5	N=3		
Crampes musculaires	N=2	–		
Rhabdomyolyse, élévation des CK	N=1	–		
Suspicion de myopathie d'origine toxico-métabolique	N=2	N=3		
Autre/non précisé	N=12	N=11		
Neuropathie périphérique			1,385 (0,212–11,202)	0,733
Recherche d'une atteinte d'un territoire nerveux	N=2	N=1		
Autre	N=1	N=1		

Tableau 3 Détail de la suspicion clinique dans chacun des 4 phénotypes.

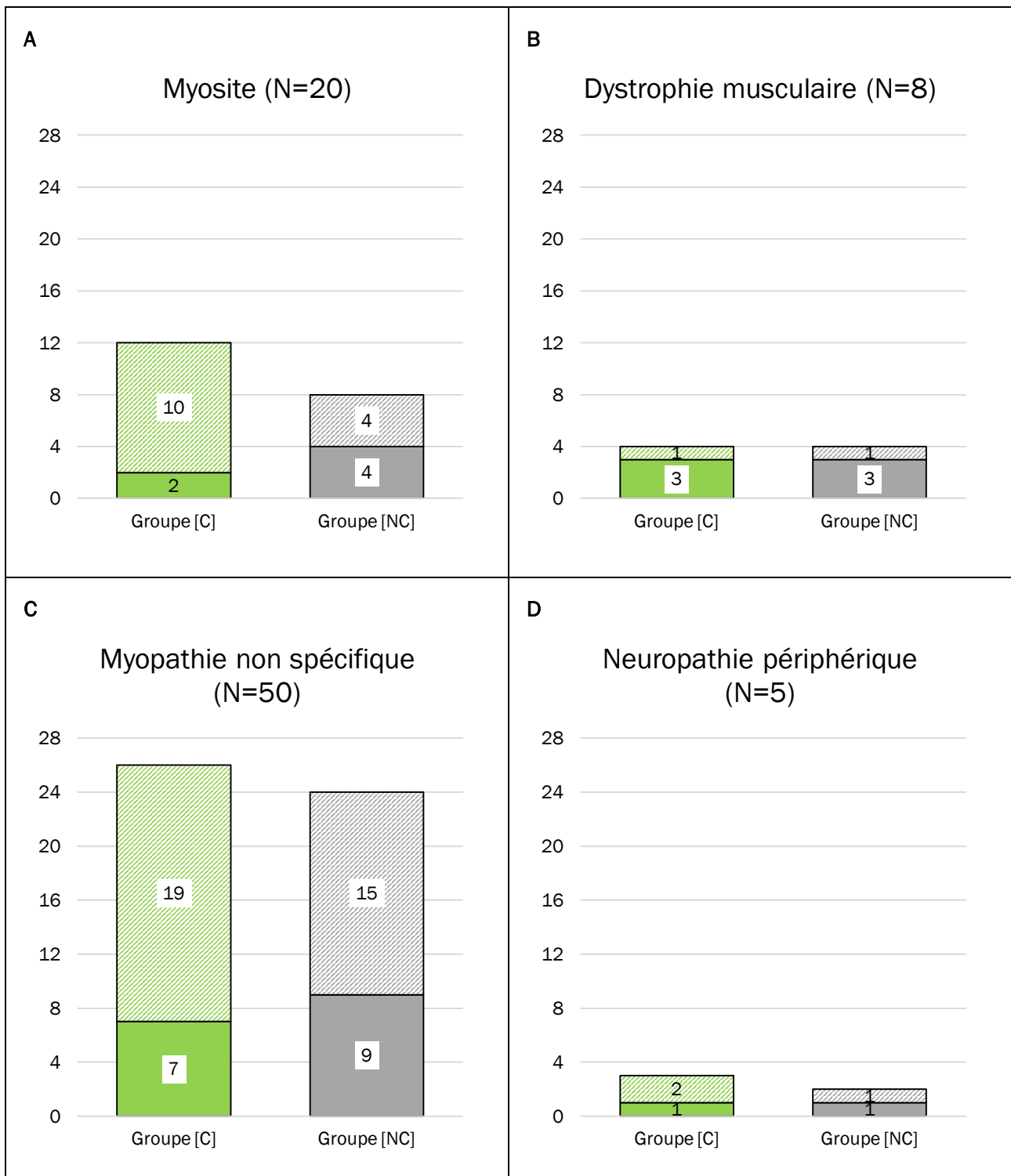


Figure 3 Phénotype initial des patients étudiés et résultat du caractère contributif (couleur verte) ou non contributif (couleur grise). La zone unie définit le nombre de cas dont la catégorie diagnostique est confirmée. La zone hachurée correspond aux cas dont le diagnostic a changé après le mWB MRI. L'axe gradué correspond au nombre de patients.

mWB MRI contributifs	Myosite	Dystrophie musculaire	Myopathie non spécifique	Neuropathie périphérique	Total
L'examen a permis de commencer une prise en charge	N=3	N=2	N=3	—	N=8
L'examen a permis d'éviter une prise en charge	N=5	N=1	N=15	N=2	N=23
L'examen n'a pas changé la prise en charge prévue	N=4	N=1	N=8	N=1	N=14

Tableau 4 Détails de la contribution à la prise en charge par phénotype.

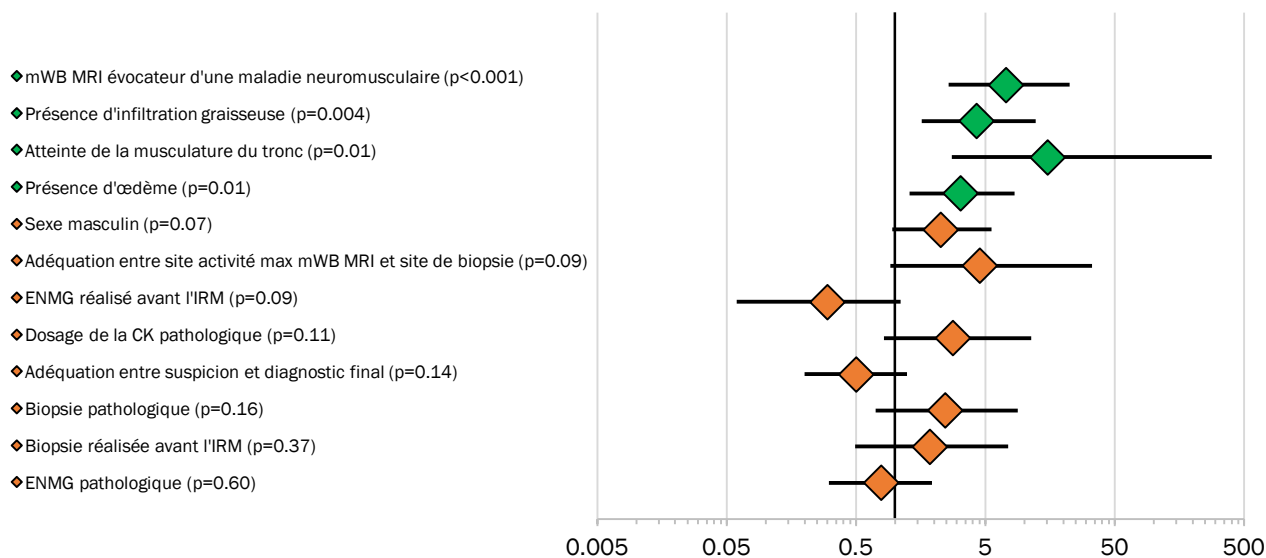


Figure 4 Caractéristiques statistiques des mWB MRI contributifs (régression logistique univariée). Les paramètres présentés étaient tous des variables binaires. Des valeurs d'odds ratio > 1 sont associées à un mWB MRI contributif. *Diamant vert = données significatives, diamant orange = données non significatives. Valeurs p croissantes.*

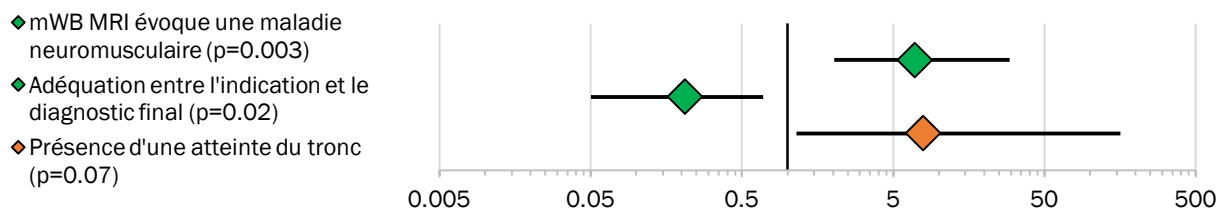


Figure 5 Graphique présentant les 3 caractéristiques les plus fortement associées entre elles du groupe contributif (régression logistique multivariée). *Diamant vert = données significatives, diamant orange = données non significatives. Valeurs p croissantes.*

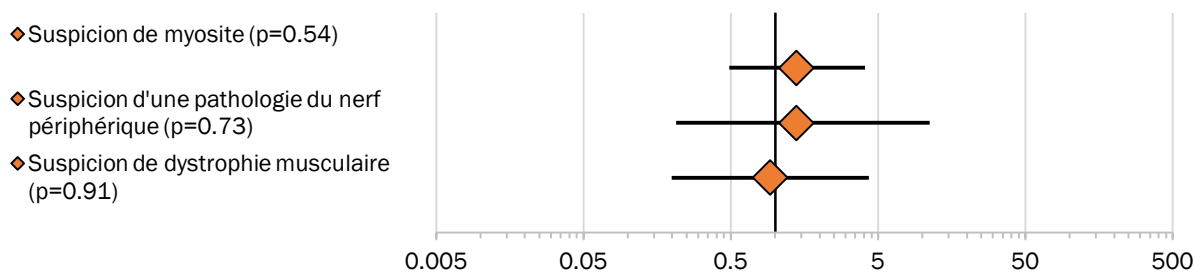


Figure 6 Graphique de régression logistique univariée montrant les *odds ratios* du groupe contributif par rapport à une suspicion de myopathie non spécifique. *Diamant orange = données non significatives. Valeurs p croissantes.*

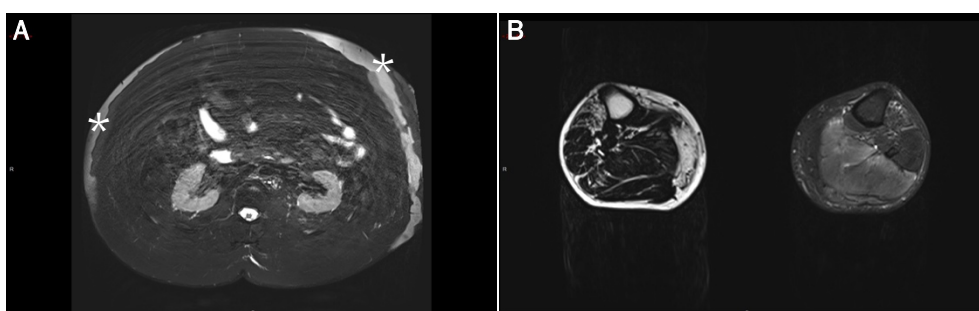


Figure 7 Deux manifestations de l'artéfact de permutation entre les reconstructions *water* et *fat*. Image A: la graisse sous-cutanée apparaît sur la reconstruction *water* au niveau abdominal (étoiles). Image B: la jambe gauche du patient est interprétée comme *water* sur la reconstruction *fat*.

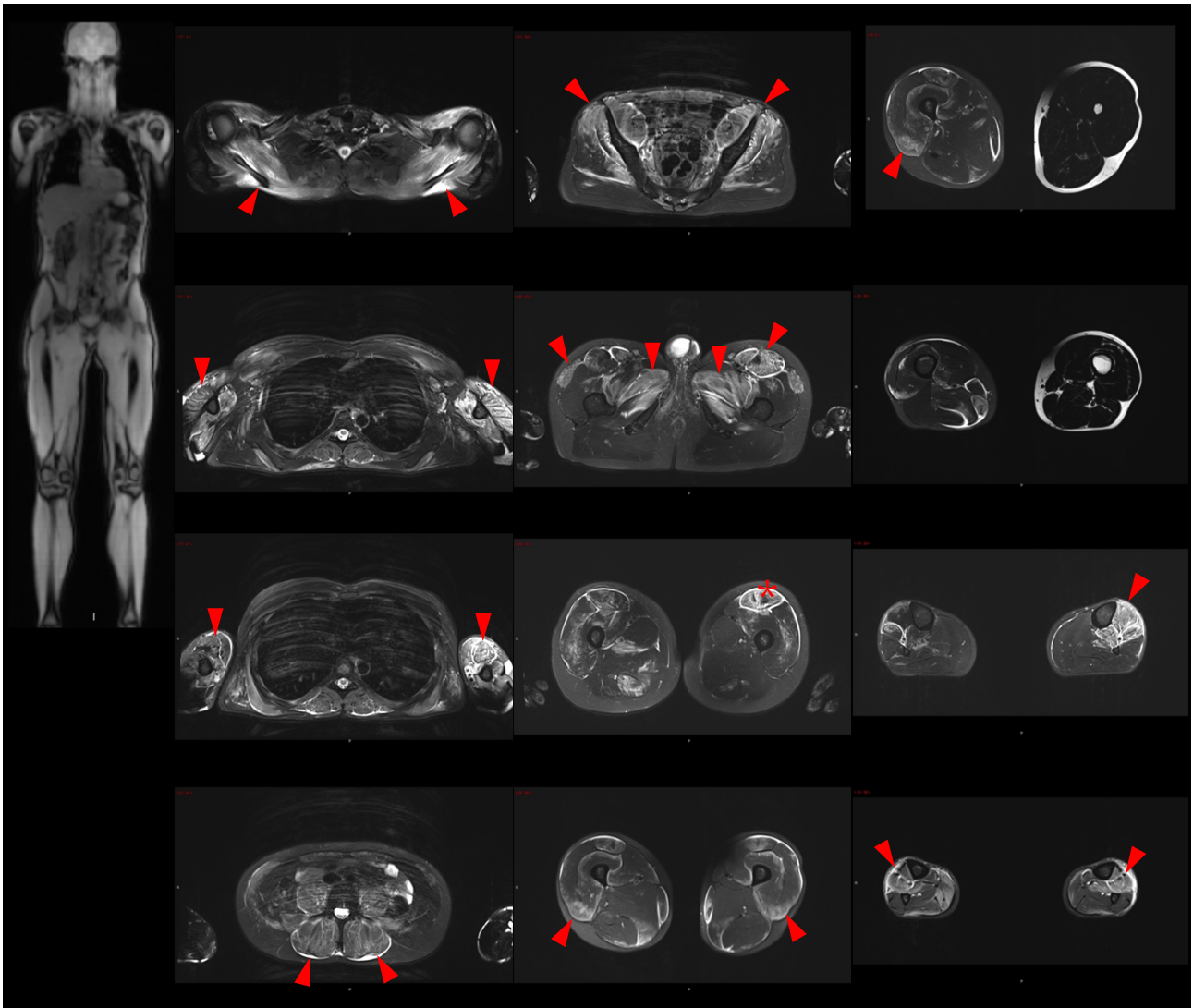


Figure 8 **Cas 1** : coupes axiales en pondération T2 Dixon water. La séquence montre une hyperintensité de nombreux muscles (pointes de flèches rouges) associée à une fasciite dans le muscle quadriceps (étoile rouge).

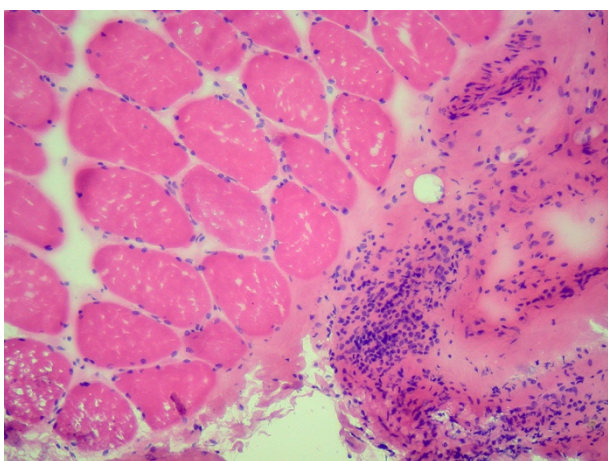


Figure 9 Microphotographie de la biopsie du muscle deltoïde gauche, agrandissement 100× en coloration hématoxyline-éosine qui montre l'infiltrat inflammatoire du périmysium et du fascia.

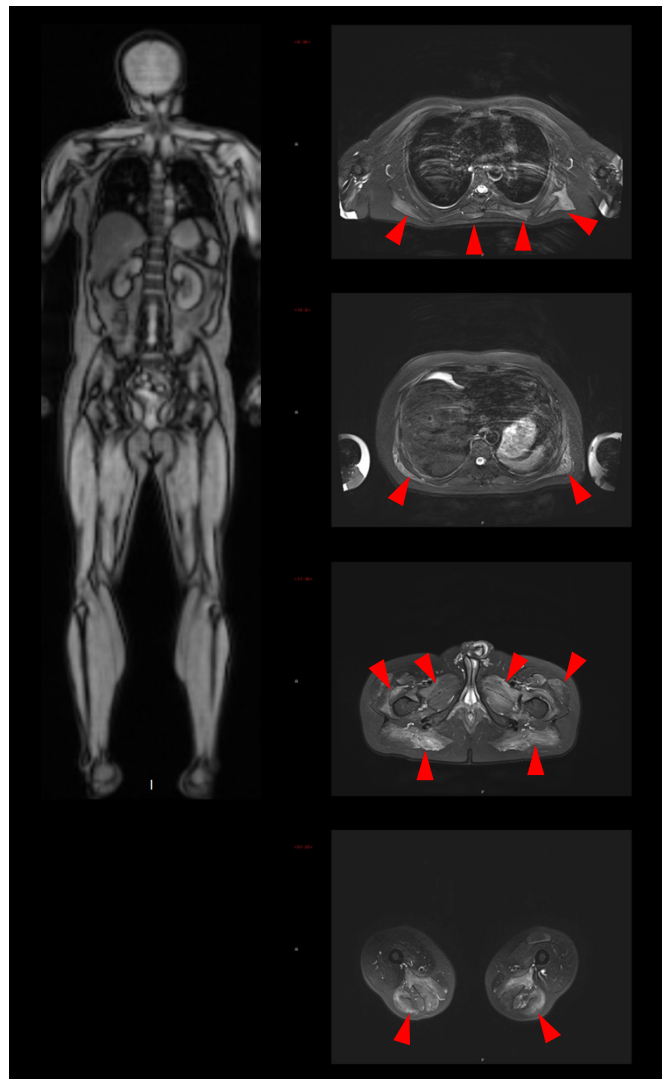


Figure 10 **Cas 2** : coupes axiales en pondération T2 Dixon water. L'imagerie montre un œdème symétrique et diffus de la musculature du corps entier, prédominant au niveau du pelvis. Les pointes de flèches rouges indiquent les lésions œdémateuses musculaires.

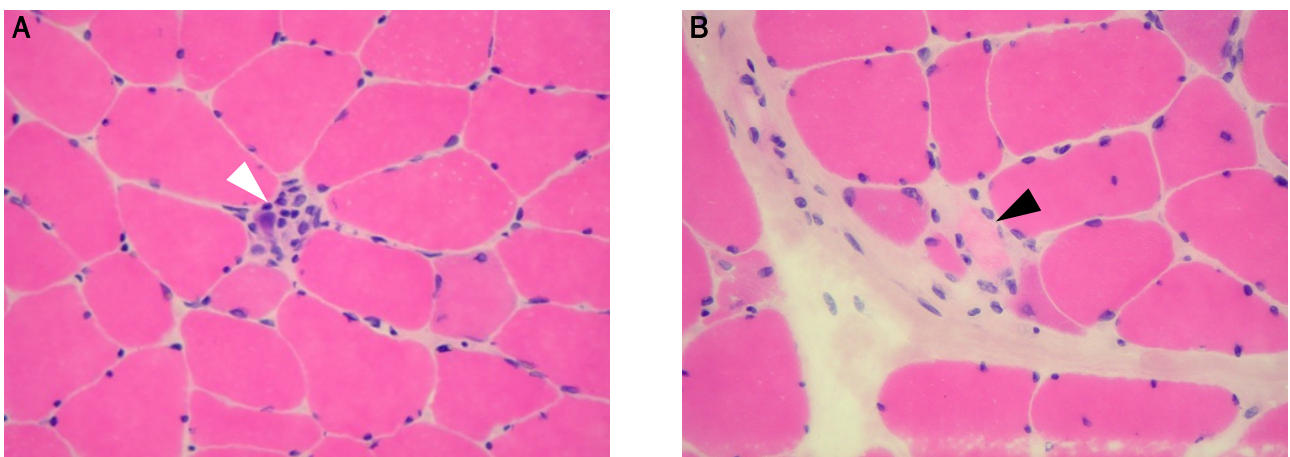


Figure 11

A: Microphotographie en coloration hématoxyline-éosine, à l'agrandissement 200×, montrant une fibre en myophagie (pointe de flèche blanche).
B: Microphotographie en coloration hématoxyline-éosine, à l'agrandissement 200×, montrant une fibre en nécrose (pointe de flèche noire).

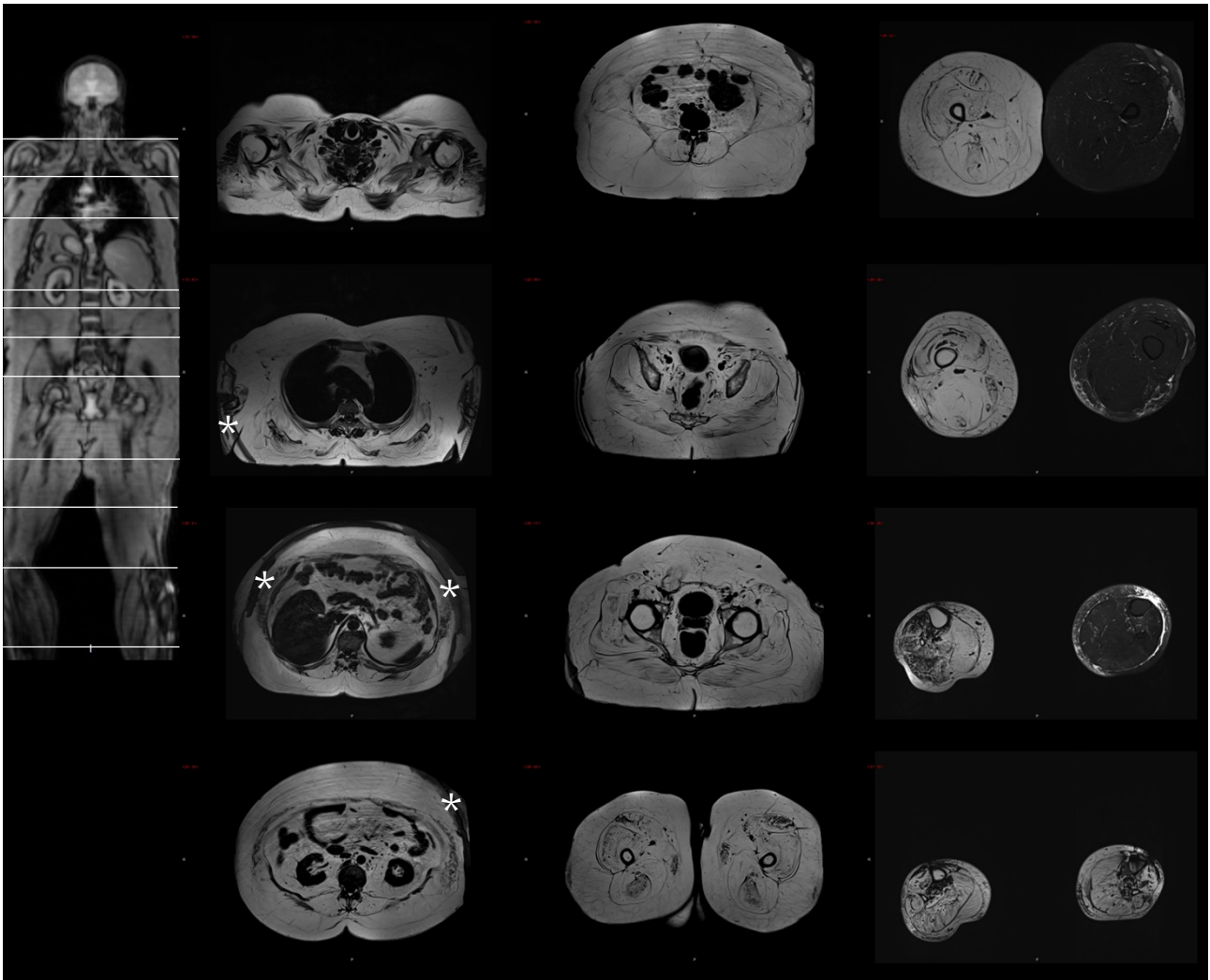


Figure 12 **Cas 3** : coupes axiales en pondération T2 Dixon fat. On note une involution graisseuse complète et diffuse. A noter la présence de l'artéfact de permutation (*swap*) connu du Dixon en périphérie de l'abdomen et au niveau des membres inférieurs (pointe de flèche blanche).

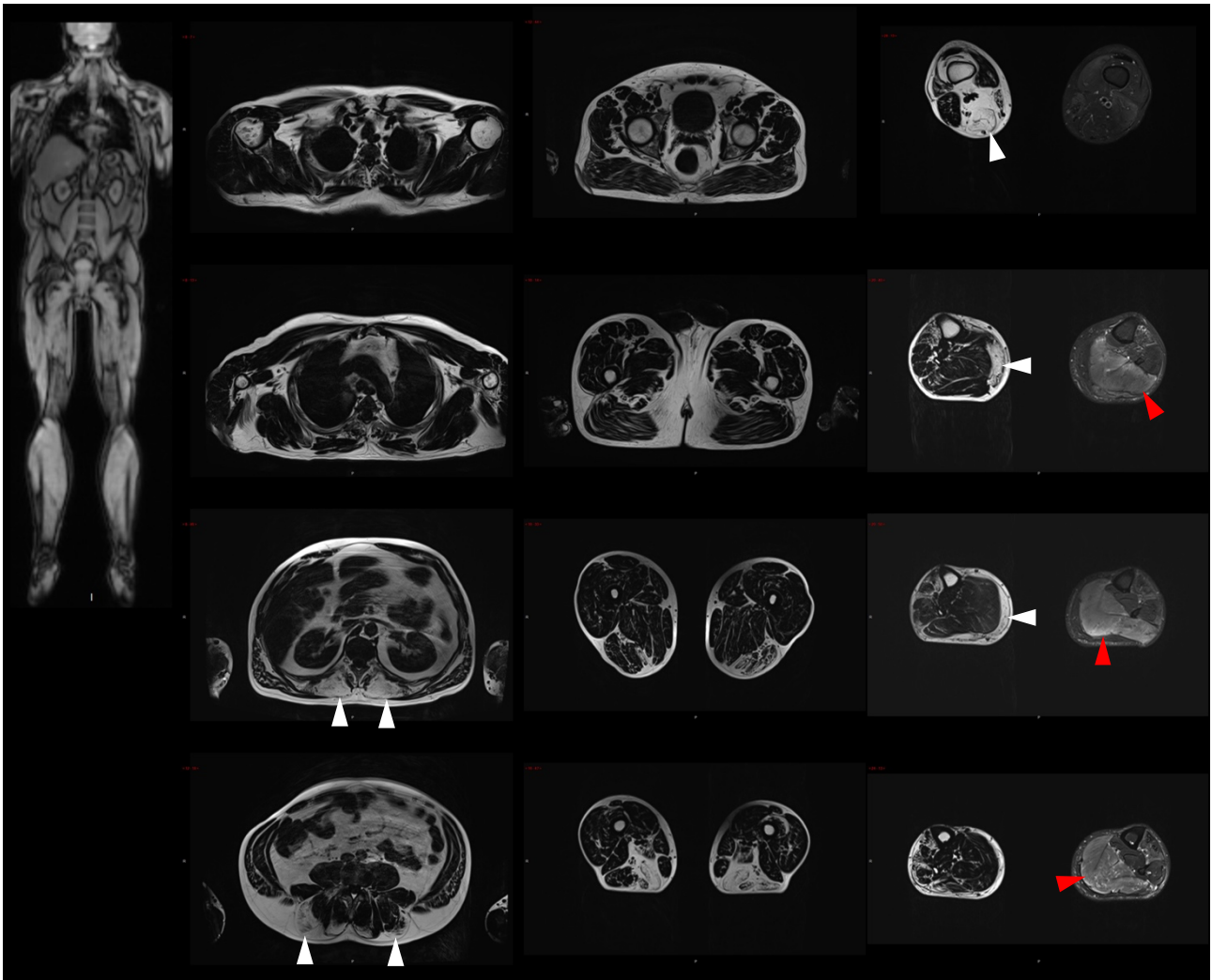


Figure 13 **Cas 4** : coupes axiales en pondération T2 Dixon fat. L'imagerie montre une atteinte œdémateuse (pointes de flèches rouges) et graisseuse (pointes de flèches blanches) avec prédominance au niveau des membres inférieurs.

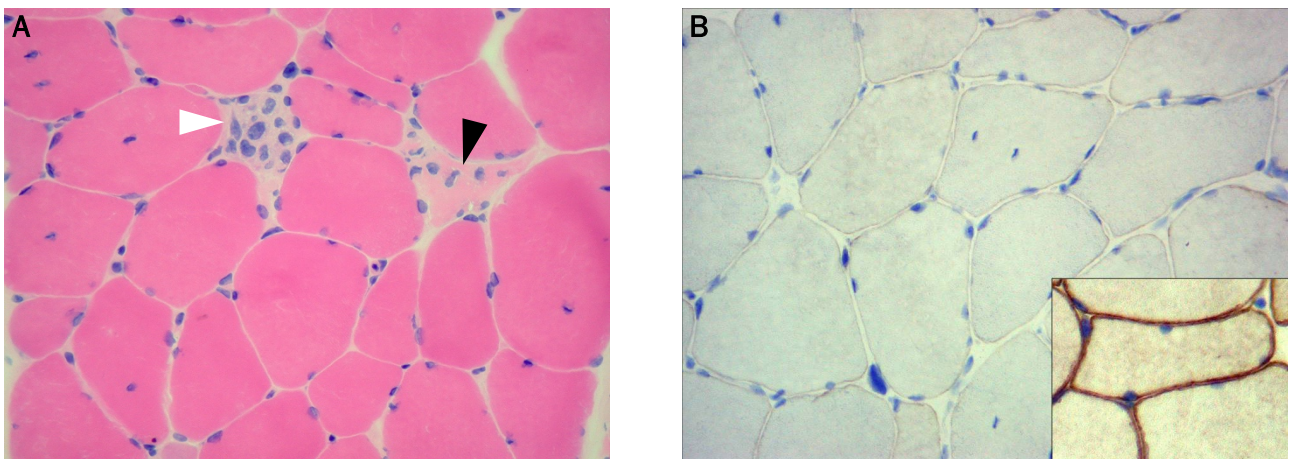


Figure 14

A: Microphotographie en coloration hématoxyline-éosine, à l'agrandissement 200×, montrant une fibre en nécrose (pointe de flèche noire), une fibre en myophagocytose (pointe de flèche blanche), une variabilité excessive du calibre des fibres et quelques noyaux internalisés. Dans ce cas particulier, la dystrophie ne présente pas de fibrose significative, comme on le voit habituellement dans les dystrophies musculaires.

B: Microphotographie de l'immunohistochimie anti-dysferline, agrandissement 200×. Les cellules ne présentent aucun marquage. Médaille: expression membranaire nette de la dysferline chez un cas normal.

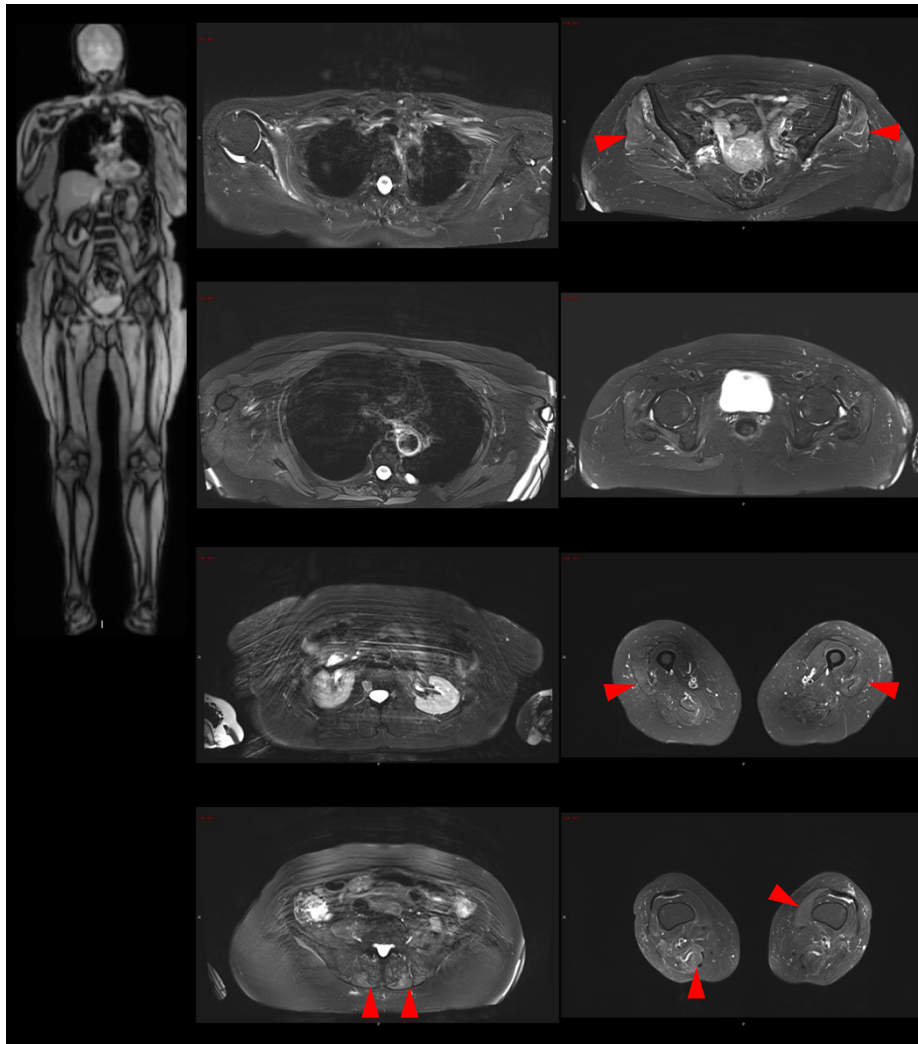


Figure 15 **Cas 5** : coupes axiales en pondération T2 Dixon water. L'imagerie montre un œdème de la musculature paravertébrale et des membres inférieurs, dont l'atteinte prédomine au niveau du pelvis (pointes de flèches rouges), et une involution graisseuse de la musculature paravertébrale et des membres inférieurs.

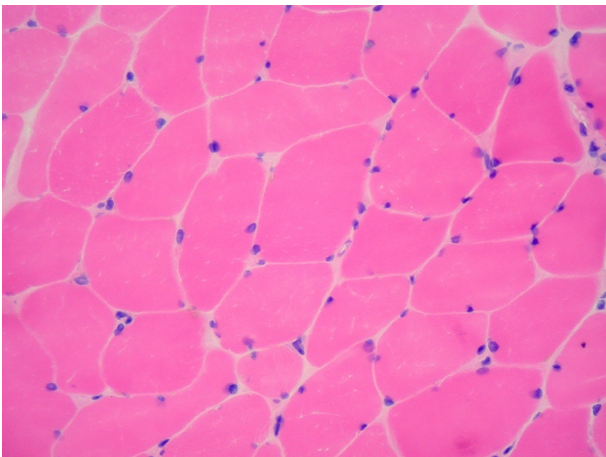


Figure 16 Microphotographie en coloration hématoxyline-éosine, agrandissement 200×. Image de muscle squelettique normal, sans inflammation.

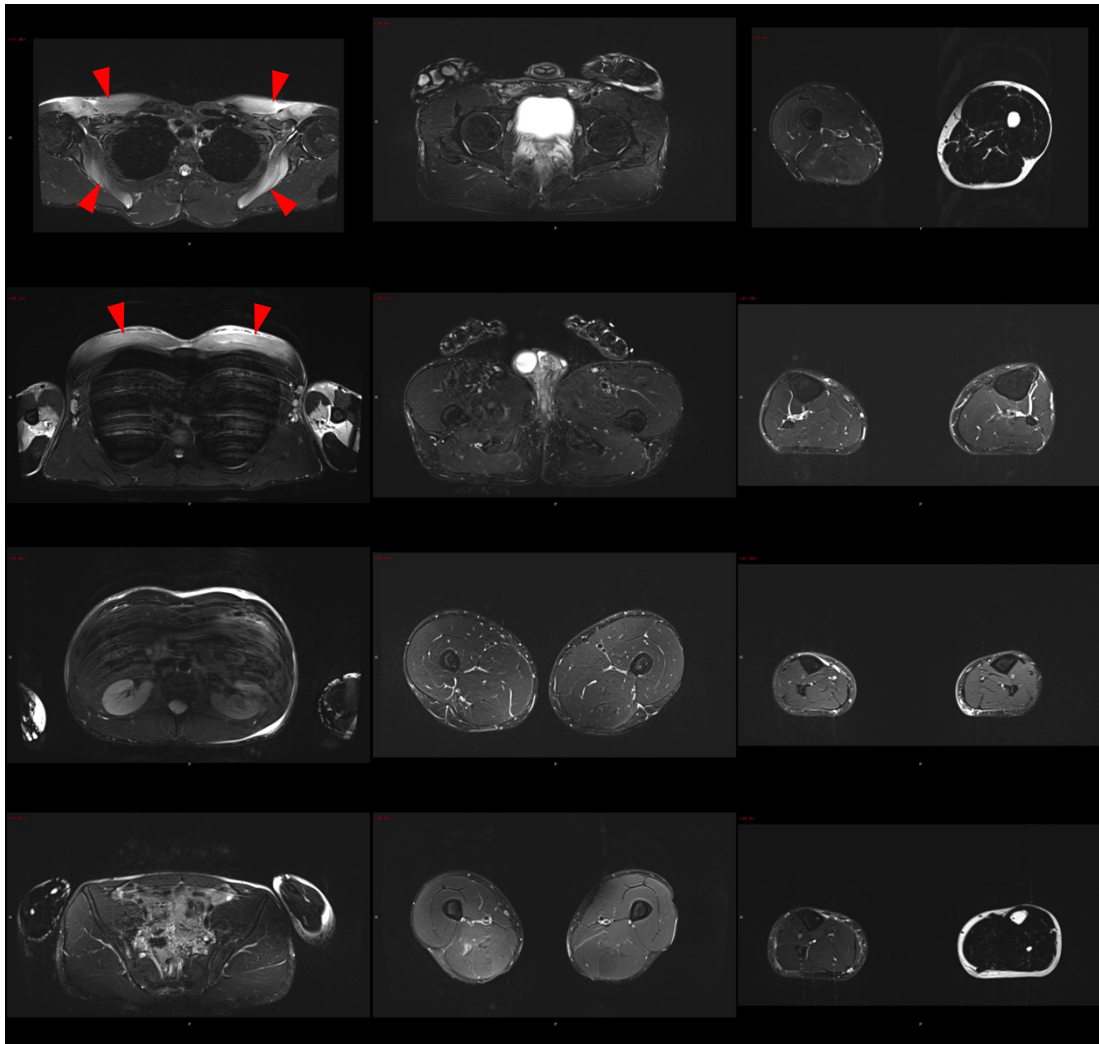


Figure 17 **Cas 6** : coupes axiales en pondération T2 Dixon water. Hypersignaux en T2 intramusculaire principalement localisé autour de la ceinture scapulaire suggestifs d'un œdème musculaire qui entrent dans le contexte d'une rhabdomyolyse (pointes de flèches rouges).