

Faut-il faire une IRM cardiaque à toutes les suspicions de DAVD ?



J.P. LAISSY¹, D. CROCHET²

¹CHU Bichat, PARIS.

²CHU G. et R. Laënnec, NANTES.

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est caractérisée par la présence de tissu adipeux ou fibreux remplaçant progressivement le myocarde ventriculaire droit normal avec parfois extension au ventricule gauche. Son diagnostic est difficile, et seule la biopsie myocardique peut apporter une certitude. Cependant, cette dernière est peu sensible et non dénuée de risque car les lésions ont une distribution aléatoire, plutôt localisées en dehors du septum, siège habituel des prélèvements [1].

Aussi, en l'absence de lésion histologique prouvée, le diagnostic repose sur l'association des critères suivants, classés en mineurs et majeurs et associés selon des modalités variables [2]: une histoire familiale, des arythmies ventriculaires, des anomalies de repolarisation, de dépolarisation et de conduction, enfin une dysfonction ventriculaire droite globale ou segmentaire. Récemment, le caractère génétique de la maladie a été démontré, reposant sur des mutations génétiques empêchant l'adhésion cellulaire [3].

Les descriptions initiales de l'IRM se fondaient sur des hypersignaux de nature lipidique en T1 [4] qui sont un marqueur relativement spécifique de la DAVD comme le suggère leur correspondance avec les lésions anatomopathologiques et leur superposition avec les anomalies de contraction régionale.

Cependant, la sensibilité de ces hypersignaux IRM était peu élevée par comparaison à la biopsie myocardique. En outre, les séries publiées comportaient un nombre limité de patients de telle sorte que l'hypersignal et les autres anomalies myocardiques observées en IRM n'étaient pas retenus comme critère diagnostique de dysplasie du VD par le groupe des experts de la Société Européenne de Cardiologie [2].

En 1994, une Task Force internationale a proposé des recommandations pour faciliter le diagnostic de DAVD, qui n'incluaient pas l'IRM. De ce fait, les critères établis manquaient de sensibilité, en particulier chez les patients au stade précoce où les signes sont subtils et où les critères majeurs de la Task Force ne sont pas, par conséquent, retrouvés car s'adressant à des signes déjà évolués.

Les évolutions soutenues de l'IRM lui ont permis de prendre une place croissante dans l'exploration de ces dysplasies, car ses capacités à étudier la morphologie et la fonction du ventricule droit bénéficient actuellement de résolutions spatiales et temporelles accrues.

La caractérisation de la composition des parois ventriculaires, notamment l'infiltration lipidique qui est une des caractéristiques de la maladie, s'accompagne de capacités plus récentes de l'IRM à mettre en évidence la fibrose au niveau

de la paroi du ventricule droit sur les séquences de rehaussement tardif.

Il s'agit de plus d'une technique fiable et reproductible. Son but est de distinguer cette pathologie, qui est une affection génétique progressive du muscle cardiaque, de la tachycardie idiopathique de la chambre de chasse du ventricule droit, qui est une affection sporadique bénigne et facilement curable.

Par ailleurs, des données récentes suggèrent que la DAVD s'intègre dans le cadre d'une cardiomyopathie plus diffuse qui touche également le ventricule gauche [3].

Les signes sont cependant encore d'interprétation difficile; selon deux études récentes [5, 6], ils regroupent par fréquence décroissante la dilatation modérée (100 %) ou sévère (69 %) du ventri-

- Dilatation du VD.
- Accumulation de lipides dans la paroi du VD (séquences avec saturation de graisse+++).
- Amincissement de la paroi du bord libre du VD (fibrose).
- Anomalies des muscles papillaires.
- Troubles de la contractilité du VD (dyskinésie bord libre et chambre de chasse du VD) avec chute de FE.

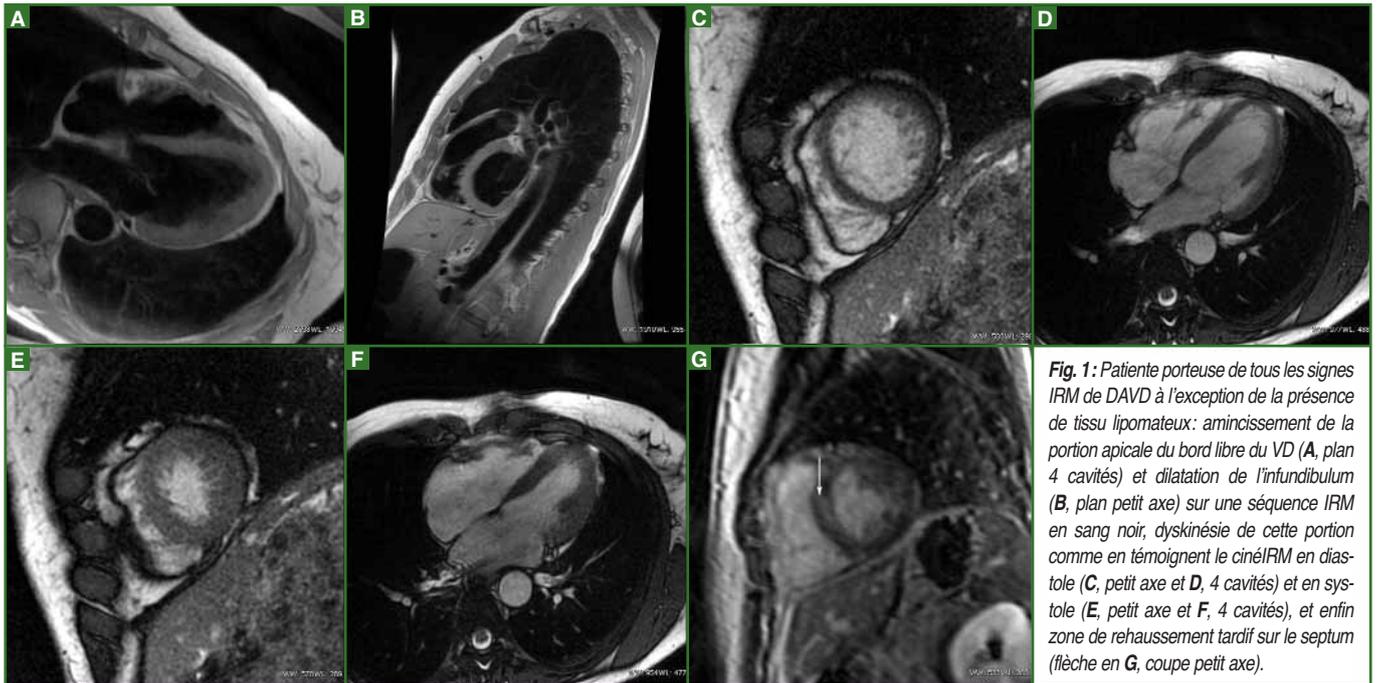


Fig. 1 : Patiente porteuse de tous les signes IRM de DAVD à l'exception de la présence de tissu lipomateux: amincissement de la portion apicale du bord libre du VD (A, plan 4 cavités) et dilatation de l'infundibulum (B, plan petit axe) sur une séquence IRM en sang noir, dyskinesie de cette portion comme en témoignent le cinéIRM en diastole (C, petit axe et D, 4 cavités) et en systole (E, petit axe et F, 4 cavités), et enfin zone de rehaussement tardif sur le septum (flèche en G, coupe petit axe).

cule droit, un rehaussement tardif anormal du ventricule gauche (100 %) et/ou droit (59 %), des îlots adipeux intramyocardiques (65 %), des altérations de la fonction systolique gauche (54 %) et/ou droite (77 %), et enfin des trabéculation anormales (50 %) (*fig. 1*).

Certains de ces signes manquent cependant de spécificité, comme l'infiltration lipidique qui peut se voir chez le sujet âgé. Les signes les plus fiables pour éliminer la DAVD (spécificité de 100 %) sont l'absence de dilatation et/ou d'altération de la fonction systolique du ventricule droit, et l'absence de rehaussement tardif ventriculaire droit [5].

Grâce à ces signes, l'IRM est une technique complémentaire à l'échocardiographie, capable d'augmenter la sensibilité du diagnostic clinique de la maladie par rapport aux critères retenus par la Task Force, notamment dans des familles porteuses du gène exprimant la maladie. ■

Bibliographie

1. STRAIN J. Adipose dysplasia of the right ventricle: is endomyocardial biopsy useful? *Eur Heart*, 1989; 10 (Suppl. D): 84-8.
2. MCKENNA WJ, THIENE G, NAVA A *et al.*, Task Force of the Myocardial and Pericardial Disease Working Group of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J*, 1994; 71: 215-8.

3. HULOT JS, JOUVEN X, EMPANA JP, FRANK R, FONTAINE G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*, 2004; 110: 1879-84.
4. CASOLO GC, POGGESI L, BODDI M, FAZI A, BARTOLOZZI C, LIZZADRO G, DABIZZI RP. ECG-gated magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am Heart J*, 1987; 113: 1245-8.
5. TANDRI H, CASTILLO E, FERRARI VA, NASIR K, DALAL D, BOMMA C, CALKINS H, BLUEMKE DA. Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: sensitivity, specificity, and observer variability of fat detection versus functional analysis of the right ventricle. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 48: 2277-84.
6. SEN-CHOWDHRY S, PRASAD SK, SYRRIS P, WAGE R, WARD D, MERRIFIELD R, SMITH GC, FIRMIN DN, PENNELL DJ, MCKENNA WJ. Cardiovascular magnetic resonance in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy revisited: comparison with task force criteria and genotype. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 48: 2132-40.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.