

## LE DOSSIER

## Imagerie des cardiomyopathies dilatées

# Apport de l'IRM cardiaque dans l'exploration d'une cardiopathie dilatée

**RÉSUMÉ :** Le but de cet article est de reprendre les différentes étapes de la démarche diagnostique du radiologue devant l'exploration d'un patient qui se présente avec une dysfonction ventriculaire gauche et une dilatation du VG. La première étape est de vérifier et de confirmer la présence d'une dilatation et d'une dysfonction ventriculaire gauche. La deuxième consiste à rechercher les causes traitables, notamment l'origine ischémique de cette affection.

Un certain nombre de diagnostics particuliers peuvent être évoqués par l'IRM du fait de sa résolution spatiale et en contraste notamment la non compaction, l'élastofibrose endocardique, le syndrome de Tako-Tsubo. L'IRM peut aussi diagnostiquer des thrombus intracavitaires parfois à l'origine de complication thromboembolique. L'IRM, avec les séquences de rehaussement tardif, a un intérêt dans l'évaluation du pronostic de ces patients en mettant en évidence de la fibrose myocardique.



→ **A. JACQUIER, J. FRANDON, A. VAROQUAUX, A. FLAVIAN, V. VIDAL, J.-M. BARTOLI, G. MOULIN**  
Service d'Imagerie médicale, Hôpital de la Timone 2, MARSEILLE  
CIPIM, Centre d'investigation pour l'imagerie Marseille, Service de Radiologie, Hôpital la Timone, MARSEILLE.

La dysfonction ventriculaire gauche représente aujourd'hui un problème de santé publique majeur dans les pays développés puisque l'incidence de cette affection augmente régulièrement. L'amélioration de la prise à la phase aiguë de l'infarctus, l'augmentation du nombre d'obèses, l'amélioration de la prise en charge de l'hypertension et le vieillissement de la population laissant à penser que l'incidence de cette affection va continuer à augmenter dans les années à venir.

Le rôle de l'imagerie en coupe dans le bilan et le suivi de ces patients prend une place prépondérante du fait des avantages incontestables du scanner (exploration non invasive des coronaires) et de l'IRM cardiaque (caractérisation tissulaire et analyse de la fonction VG) par rapport aux techniques classiques échocardiographiques et scintigraphiques.

Le but de cet article est de reprendre les différentes étapes de la démarche diagnostique du radiologue devant l'explo-

ration d'un patient qui se présente avec une dysfonction ventriculaire gauche et une dilatation du VG.

## Définitions et généralités

Dans les recommandations européennes, les cardiomyopathies dilatées (CMD) sont définies par la présence d'une dilatation ventriculaire gauche et d'une dysfonction cardiaque systolique en l'absence de cause ischémique, hypertensive, malformative ou valvulaire suffisante pour être à l'origine de la dysfonction [1, 2]. La prévalence de la cardiomyopathie dilatée est évaluée aux alentours de 1/2 500, et se manifeste généralement entre la troisième et la quatrième décade. Cette affection peut être à l'origine d'une insuffisance cardiaque, de troubles du rythme supraventriculaires et ventriculaires et de complications thromboemboliques. La mortalité dans cette affection est essentiellement secondaire soit à une insuffisance cardiaque réfractaire, soit à un trouble du rythme grave.

## LE DOSSIER

## Imagerie des cardiomyopathies dilatées

Les CMD sont des affections qui peuvent avoir des origines multiples. Elles peuvent être secondaires à des causes virales, toxiques, auto-immunes, métaboliques et génétiques. En effet, 20 à 48 % des CMD sont familiales, et plusieurs mutations ont été identifiées [3].

### Apports diagnostiques

L'IRM représente l'examen de référence pour la mesure des volumes et le calcul de la fraction d'éjection [4]. En effet, c'est l'IRM qui permet d'obtenir les mesures les plus précises et les plus reproductibles des volumes du VG. Bien évidemment, l'IRM n'est pas l'examen de première ligne dans l'évaluation de la fonction systolique VG, mais elle est indiquée si le patient est peu échogène, s'il existe une discordance entre deux techniques ou opérateurs ou si une mesure de référence est nécessaire. La méthode de mesure des volumes en IRM doit respecter des règles strictes pour que la valeur des résultats corresponde à celle retrouvée dans la littérature. Les recommandations de la *Society of Cardiovascular Magnetic Resonance* pour la mesure des volumes, de la masse et de la fraction d'éjection VG sont standardisées et font référence [5].

Les valeurs normales de volumes et de masse VG dépendent du sexe et de l'âge, de la taille et du poids des patients. De nombreuses études ont défini les valeurs normales de volume et de masse dans les deux sexes et les différentes tranches d'âge de la population [6]. Les mesures doivent être exprimées indexées par rapport à la surface corporelle. Comme nous l'avons vu, la CMD est définie par une dilatation sans hypertrophie et une baisse de la FEVG. Les valeurs seuils pour le volume télédiastolique et la fraction d'éjection sont variables dans la littérature et dépendantes des critères d'inclusion utili-

sés dans les différentes études. **À titre indicatif, on peut considérer qu'un volume télédiastolique supérieur à 100 mL/m<sup>2</sup> chez l'homme et 90 mL/m<sup>2</sup> chez la femme associé à une fraction d'éjection inférieure à 45 % est pathologique. Lorsque la fraction d'éjection se situe entre 45 et 55 %, le diagnostic est difficile et incertain.**

Des précautions particulières doivent être prises pour l'exploration des sportifs de haut niveau. L'activité physique, notamment les sports d'endurance, sont à l'origine de modifications électriques et morphologiques du myocarde qui peuvent aboutir à une augmentation du volume télédiastolique et une diminution de la fraction d'éjection VG et VD. Ces modifications apparaissent chez les personnes pratiquant plus de 10 heures de sport par semaine. Lorsque le remodelage ventriculaire est secondaire à l'activité physique, il est caractérisé par une augmentation de la masse et du volume ventriculaire gauches dans des proportions équivalentes.

L'évaluation du remodelage ventriculaire est un indicateur important dans l'exploration de ces patients. Cet indicateur est calculé en divisant la masse myocardique ventriculaire gauche par le volume télédiastolique, avec donc une normale aux alentours de  $0,9 \pm 0,1$ . Le remodelage concentrique est défini par une augmentation de cet index (HTA, certaines CMH...) et le remodelage excentrique par sa diminution (CMD...). Les sportifs d'endurance augmentent leurs volumes ventriculaires gauches, mais augmentent également leur masse au prorata, ce qui ne modifie pas l'index de remodelage VG. À l'inverse, le remodelage ventriculaire au cours des cardiomyopathies dilatées est dit excentrique avec une augmentation plus importante du volume VG que de la masse VG. La réalisation d'une épreuve d'effort avec mesure de la consommation totale d'oxygène peut être utile pour confirmer le diagnostic.

### Éliminer les étiologies non myocardiques

Par définition, le diagnostic de CMD est un diagnostic d'élimination. Il est nécessaire de rechercher la présence d'une valvulopathie, d'une malformation, d'une hypertension et/ou d'une maladie coronarienne (ischémie ou antécédent d'infarctus). Dans la grande majorité des cas, l'élimination des valvulopathies et de l'hypertension est simple. Cependant, si le patient est peu échogène ou la valve très calcifiée, l'IRM peut avoir sa place dans l'exploration de ces patients.

La recherche d'une cause ischémique est très importante pour deux raisons :

- il existe une forte prévalence des lésions coronaires chez les patients qui présentent une dysfonction ventriculaire gauche systolique ;
- la dysfonction ventriculaire d'origine ischémique est potentiellement réversible par revascularisation. La recherche d'une atteinte ischémique est indispensable.

Les examens à la recherche d'ischémie dans cette indication peuvent être à l'origine de faux positifs, notamment avec le SPECT [7]. Soriano *et al.* [8] ont montré que l'IRM permettait de mettre en évidence des séquelles d'infarctus passé inaperçu. Ces auteurs ont sélectionné 71 patients présentant une dysfonction VG sans antécédents de maladie coronarienne connue ; ces patients ont été explorés par IRM et par coronarographie. Les auteurs ont montré que 10 % des patients souffrant d'une dysfonction ventriculaire gauche dilatée avec coronaires normales présentaient une prise de contraste sous-endocardique. Il est difficile d'incriminer dans l'ensemble de ces cas un infarctus à coronaires saines. Les cicatrices sous-endocardiques ne sont pas spécifiques à 100 % d'une étiologie ischémique. D'autre part, 20 % des patients présentaient des sténoses supérieures ou égales à 70 % sans atteinte parenchymateuse visualisée par IRM.



**FIG. 1 :** Patient de 25 ans, adressé pour bilan de malaise au cours de l'activité physique. La fraction d'éjection VG était mesurée à 40 % à l'échographie avec une hypokinésie antérieure. Le tronc de la coronaire gauche n'était pas visualisé en échographie. Le scanner coronaire (A, B, C) met en évidence que la coronaire gauche naît du tronc de l'artère pulmonaire (A, C) et que la coronaire droite naît en position modale (B). L'IRM confirme la bonne viabilité antérieure (D).

Le coroscanner permet de mettre en évidence la présence de sténoses coronaires significatives dans cette indication (fig. 1).

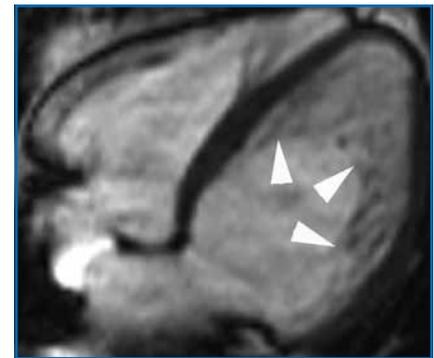
## Diagnostic des formes spécifiques de CMD

Un certain nombre de formes particulières de cardiomyopathies dilatées peuvent être diagnostiquées à l'IRM et sont donc importantes à connaître.

### 1. La non compaction du ventricule gauche (NCVG)

La NCVG est une affection congénitale due à un arrêt du processus intra-utérin de compaction. La compaction physiologique apparaît entre la 10<sup>e</sup> et la 12<sup>e</sup> semaines de vie intra-utérine, con-

mitamment de la maturation coronaire. À l'origine, les fibres myocardiques forment un réseau lâche, et sont vascularisées directement par le sang de la cavité. Le processus de compaction consiste à la transformation de ce réseau de fibres

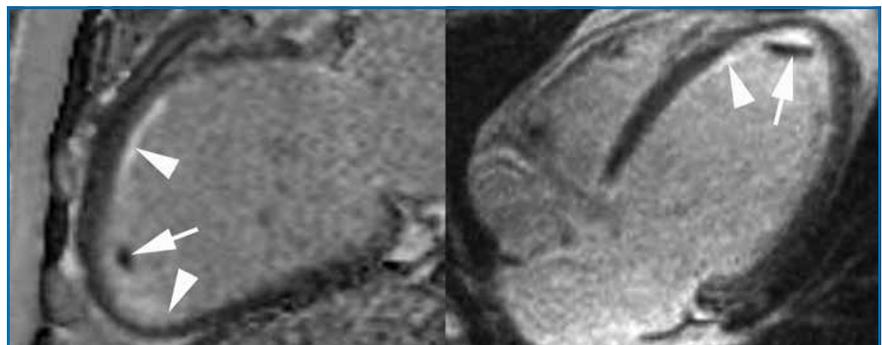


**FIG. 2 :** Patient âgé de 37 ans, adressé pour l'exploration d'une dysfonction ventriculaire gauche. L'IRM met en évidence un réseau très important de trabéculations ventriculaires gauches (têtes de flèche). Le diagnostic de non compaction isolé du ventricule gauche est retenu.

en un muscle compacté et à l'apparition de capillaires myocardiques. L'arrêt de ce processus est à l'origine de la persistance de l'aspect trabéculé du myocarde (fig. 2). Le diagnostic échographique est basé sur de nombreux critères. En IRM, nous préférons quantifier l'ensemble des trabéculations et les rapporter à la masse myocardique totale pour évaluer le pourcentage de myocarde trabéculé [9].

### 2. La fibroélastose endocardique

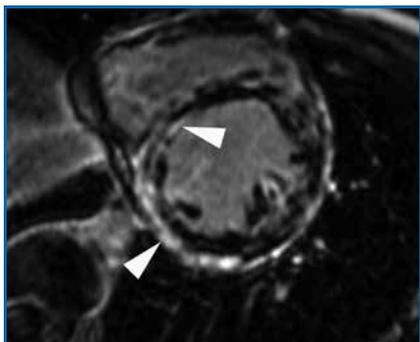
Cette affection est détectée par la mise en évidence d'un rehaussement sous-endocardique sans segmentation coronaire circonférentiel (fig. 3). Cette affection doit être différenciée d'un infarctus du



**FIG. 3 :** Patient de 32 ans, hospitalisé pour l'exploration d'un OAP. L'IRM met en évidence la présence d'une dilatation majeure des cavités gauche. Les séquences de rehaussements tardifs mettent en évidence la présence d'un rehaussement tardif sous-endocardique diffus, sans répartition vasculaire, qui fait évoquer le diagnostic d'élastofibrose endocardique.

## LE DOSSIER

## Imagerie des cardiomyopathies dilatées



**FIG. 4 :** Patient de 22 ans, hospitalisé pour prise en charge d'une tachycardie ventriculaire bien tolérée évoluant depuis plusieurs jours. Les séquences de rehaussement tardif mettent en évidence la présence de prises de contrastes diffuses circonférentielles avec une importante dilatation des cavités VG. La biopsie myocardique a permis de confirmer le diagnostic de cardiomyopathie mitochondriale.

myocarde dans lequel le rehaussement myocardique reste localisé au territoire vascularisé par l'artère pathologique.

### 3. La cardiomyopathie mitochondriale

Cette affection est en général gravissime, et peu de sujets sont diagnostiqués à l'âge adulte. Cette affection peut se manifester comme une cardiopathie hypertrophique ou dilatée. Les rehaussements tardifs peuvent être évocateurs de l'affection (*fig. 4*) [10]. L'atteinte de l'affection peut être limitée au cœur ou être systémique (MELAS syndrome).

### 4. Syndrome de ballonnisation apicale ou Tako-Tsubo

C'est une cardiopathie aiguë dont l'étiologie est mal connue qui survient en général chez la femme âgée après une forte émotion. Ce syndrome est caractérisé par une dyskinésie de l'apex du VG, une hyperkinésie de la base VG et l'absence de rehaussement tardif.

### Détection des thrombus ventriculaires gauches

Les complications thromboemboliques sont des complications majeures de

ces affections dans lesquelles l'IRM et le scanner jouent un rôle prépondérant puisque, dans cette indication, l'échographie est souvent prise à défaut. La prévalence des thrombus chez les patients qui présentent une fraction d'éjection inférieure à 50 % (ischémiques et non ischémiques) a été évaluée en IRM à 7 % [11]. La prévalence des thrombus augmente avec la baisse de la fraction d'éjection, l'origine ischémique et la présence de cicatrices myocardiques.

### Évaluation du pronostic des CMD par IRM

Malgré les progrès thérapeutiques, les patients atteints de CMD ont un taux d'événement grave annuel évalué entre 5 et 10 %. Ces événements graves sont, pour l'essentiel, liés soit à la dysfonction ventriculaire gauche terminale, soit aux troubles du rythme qui peuvent tous deux aboutir au décès du patient. C'est la fraction d'éjection, la largeur du QRS et les symptômes cliniques qui sont actuellement les principaux arguments de la mise en place d'un défibrillateur et de l'adaptation thérapeutique [12].

Cependant, il est maintenant établi que la fibrose est aussi un marqueur important dans l'évolution et l'aggravation des maladies cardiaques. La fibrose est à l'origine des complications mécaniques et électriques rencontrées au cours des CMD. Les séquences de rehaussement tardif en IRM permettent de mettre en évidence, dans certaines conditions, la fibrose de manière qualitative. En effet, il a été montré qu'il était nécessaire d'avoir au moins 15 % de myocarde rehaussé dans un pixel pour être capable de visualiser une différence avec le myocarde normal adjacent. Sur ces séquences, la fibrose myocardique diffuse n'est donc pas individualisable ou quantifiable.

Plusieurs auteurs ont évalué la valeur pronostique de la présence de rehaussement tardif chez les patients souffrant

de CMD. Récemment, Gulati *et al.* [13] ont montré, sur 467 patients souffrant de CMD, que la présence de prise de contraste au centre du myocarde était un marqueur pronostique indépendant des événements cardiaques à long terme. Cette étude vient confirmer les études plus anciennes de Lehrke *et al.* [14]. En analyse multivariée, les indicateurs indépendants du pronostic étaient l'âge, le rehaussement tardif et l'augmentation du volume télédiastolique VG. La quantification de la fibrose diffuse interstitielle pourrait avoir un intérêt dans l'évaluation du pronostic de ces patients. Des études sont en cours pour évaluer cet aspect pronostique.

Par ailleurs, Gulati *et al.* [15] ont montré qu'une fraction d'éjection ventriculaire droite mesurée en IRM inférieure à 45 % est un marqueur indépendant de mauvais pronostic dans les CMD. Les mêmes auteurs ont également montré qu'un volume de l'oreillette gauche supérieur à 72 mL/m<sup>2</sup> est un marqueur indépendant de mauvais pronostic pour les patients présentant une CMD [16].

### 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;29:270-276.
2. MARON BJ, TOWBIN JA, THIENE G *et al.* Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*, 2006;113:1807-1816.
3. KAPELKO VI. Extracellular matrix alterations in cardiomyopathy: The possible crucial role in the dilative form. *Exp Clin Cardiol*, 2001;6:41-49.

4. HENDEL RC, PATEL MR, KRAMER CM *et al.* ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging: a report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group, American College of Radiology, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, American Society of Nuclear Cardiology, North American Society for Cardiac Imaging, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Interventional Radiology. *J Am Coll Cardiol*, 2006;48:1475-1497.
5. KRAMER CM, BARKHAUSEN J, FLAMM SD *et al.* Standardized cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) protocols, society for cardiovascular magnetic resonance: board of trustees task force on standardized protocols. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2008;7:35.
6. NATORI S, LAI S, FINN JP *et al.* Cardiovascular function in multi-ethnic study of atherosclerosis: normal values by age, sex, and ethnicity. *Am J Roentgenol*, 2006; 186:S357-S365.
7. TAUBERG SG, ORIE JE, BARTLETT BE *et al.* Usefulness of thallium-201 for distinction of ischemic from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 1993;71: 674-860.
8. SORIANO CJ, RIDOCCI F, ESTORNELL J *et al.* Noninvasive diagnosis of coronary artery disease in patients with heart failure and systolic dysfunction of uncertain etiology, using late gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*, 2005;45:743-748.
9. JACQUIER A, THUNY F, JOP B, GIORGI R *et al.* Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*, 2010;31:1098-1104.
10. TAFANELLI L, AVIERINOS JF, THUNY F *et al.* Mitochondrial cardiomyopathy in an adult: a case history. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 2007;100:1021-1024.
11. WEINSAFT JW, KIM HW, SHAH DJ *et al.* Detection of left ventricular thrombus by delayed-enhancement cardiovascular magnetic resonance prevalence and markers in patients with systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol*, 2008;52:148-157.
12. DICKSTEIN K, VARDAS PE, AURICCHIO A *et al.* 2010 Focused Update of ESC Guidelines on device therapy in heart failure: an update of the 2008 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure and the 2007 ESC Guidelines for cardiac and resynchronization therapy. Developed with the special contribution of the Heart Failure Association and the European Heart Rhythm Association. *Europace*, 2010; 12: 1526-1536.
13. GULATI A, JABBOUR A, ISMAIL TF *et al.* Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA*, 2013;309:896-908.
14. LEHRKE S, LOSSNITZER D, SCHOB M *et al.* Use of cardiovascular magnetic resonance for risk stratification in chronic heart failure: prognostic value of late gadolinium enhancement in patients with non-ischaemic dilated cardiomyopathy. *Heart*, 2011;97:727-732.
15. GULATI A, ISMAIL TF, JABBOUR A *et al.* The Prevalence and Prognostic Significance of Right Ventricular Systolic Dysfunction in Non-Ischemic Dilated Cardiomyopathy. *Circulation*, 2013;128:1623-1633.
16. GULATI A, ISMAIL TF, JABBOUR A *et al.* Clinical utility and prognostic value of left atrial volume assessment by cardiovascular magnetic resonance in non-ischaemic dilated cardiomyopathy. *Eur J Heart Failure*, 2013;15:660-670.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.