

■ Revues générales

Rôle et intérêt de l'IRM cardiaque dans les cardiomyopathies

RÉSUMÉ : Les cardiomyopathies se divisent en 4 catégories selon la dernière classification européenne de 2008 des cardiomyopathies (en fonction de l'aspect morphologique à l'échocardiographie). L'imagerie par résonnance magnétique est de plus en plus utilisée pour le diagnostic positif, étiologique, la prise en charge et l'évaluation du pronostic des patients souffrant de ces cardiomyopathies. Elle a une excellente résolution spatiale et permet une mesure précise des volumes ventriculaires droit et gauche et de la fonction systolique VG et VD. Elle permet en outre une caractérisation tissulaire qui aide à appréhender l'étiologie de la cardiomyopathie. Avec les nouvelles techniques IRM, on a en plus la possibilité de différencier la fibrose tissulaire localisée de la fibrose diffuse.



A. SOUFIANI¹, D. MOHTY²

¹ CHU Avicennes, RABAT (Maroc),

² CHU, LIMOGES.

On parle de cardiomyopathie devant une altération structurale et fonctionnelle du myocarde en l'absence de cause valvulaire, ischémique, hypertensive ou congénitale suffisamment sévère pour être à l'origine de la dysfonction. Dans le registre européen pilote des cardiomyopathies, les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH) étaient les plus fréquentes (61 %), suivies des cardiomyopathies dilatées (CMD, 31 %), puis des dysplasies arythmogènes du ventricule droit (5 %) et, enfin, des cardiomyopathies restrictives (CMR) [1].

Soulignons d'emblée que certaines étiologies spécifiques sont classées à la fois dans les CMH et dans les CMR (voire CMD) comme l'amylose, la maladie de Fabry, la sarcoïdose ou encore la surcharge en fer en fonction de la présentation et du stade évolutif. L'évaluation des cardiomyopathies vient en tête des indications actuelles de l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) cardiaque dans le registre mondial d'IRM cardiaque (*tableau I*) [2].

■ Les cardiomyopathies hypertrophiques

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est la maladie cardiaque génétique et la cardiomyopathie la plus fréquente. Avec l'avènement de l'imagerie et des tests génétiques avancés, elle est maintenant identifiée chez 1/200-300 individus. Elle se définit par une hypertrophie myocardique au-delà de 15 mm sur au moins un segment myocardique chez un individu sans histoire familiale et au-delà de 13 mm chez ceux qui ont une histoire familiale de CMH.

L'IRM est indiquée quand la fenêtre échographique est insuffisante mais aussi en complément de l'échocardiographie transthoracique du fait de la possibilité de caractérisation tissulaire. Elle est conseillée avant alcoolisation septale. Un consensus d'experts européens récent préconise même de faire une IRM chez tout patient porteur de CMH [3].

L'IRM est plus sensible que l'échographie transthoracique (ETT) pour le dia-

Revue générale

Intérêt de l'IRM	Localisation du rehaussement tardif (RT) Cartographies T1, T2, T2*	Diagnostic	Pronostic	Aide à la PEC
Cardiomyopathie				
Cardiomyopathie dilatée (CMD)	a) RT médioseptal b) RT sous-épicaudique c) RT sous-endocaudique d) RT absent ● T1 élevé	a) CMD évoluée b) Séquelles de myocaudite c) Séquelles d'IDM d) CMD débutante	a) RT = FDR de mort subite (MS) d) Meilleur pronostic	RT : Sélection des patients : DAI Resynchronisation
Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) sarcomérique	RT insertions VD/VG RT maximum d'hypertrophie ● T1 élevé (zones d'HVG)	Formes localisées Formes spécifiques Masse VG	RT = FDR de TVNS Étendue RT : FDRMS	Pré-alcoolisation
Amylose cardiaque	RT sous-endocaudique diffus RT parfois oreillettes Difficultés à régler le T1 ● T1 élevé ● T2 souvent normal		RT transmural = FDR mortalité	
Fabry	RT inféro-latéral ● T1 diminué (septum++) ● T2 normal	Diagnostic différentiel		Évolution sous traitement
Cardiomyopathie restrictive		Élimine une PCC		
Sarcoïdose cardiaque	RT nodulaire des segments basaux ● T2 élevé (phase aiguë) RT type CMD si chronique		RT = FDR de MS et d'arythmies	
Surcharge en fer	● T1 diminué ● T2 normal	● T2* < 20 ms	● T2* < 10 ms = FDR de TV et d'IC	Indique chélation Suit réponse au traitement
Fibrose endomyocardique	RT de l'endocarde Parfois thrombus			
Dysplasie arythmogène du ventricule droit	RT rare, difficile à mettre en évidence	Forme débutante++ Critère majeur : akinésie + dilatation et/ou dysfonction VD		
Non-compaction du VG	RT rare, surface des trabéculations	Zones NC/C > 2,3 en diastole (mieux > 3) Masse NC > 20 % masse totale	RT = FDR arythmies	
Tako-tsubo	RT absent ● T2 élevé	3 formes de ballonnisation Diagnostic différentiel		

Tableau 1 : Intérêt de l'IRM cardiaque dans diverses cardiomyopathies. FDR : facteur de risque ; PEC : prise en charge ; VD : ventricule droit ; PCC : péricardite chronique constrictive ; VG : ventricule gauche ; HVG : hypertrophie VG.

gnostic des formes localisées (**fig. 1**) : apex, parois antérieure et antérolatérale ou localisée au ventricule droit (VD). C'est la technique de référence pour le calcul de la masse myocardique (*cut-off* de 90 g/m² chez l'homme et 80 g/m² chez la femme) qui est elle-même un facteur pronostique. L'IRM est également performante pour la description des anomalies de l'appareil mitral et sous-mitral

(élongation de la grande valve mitrale [GVM], piliers surnuméraires ou anormaux). L'existence de cryptes multiples de la paroi inférieure témoignerait d'une CMH débutante, en particulier chez les génotypes positifs, morphotypes négatifs [4]. Les séquences de ciné-IRM permettent aussi d'identifier un mouvement systolique antérieur ou une obstruction sous-aortique de repos. Enfin, les

séquences de flux peuvent mesurer le gradient d'obstruction et évaluer le degré de sévérité d'une fuite mitrale.

L'IRM permet surtout d'identifier et de quantifier la fibrose myocardique à la fois pour le diagnostic étiologique et la stratification du risque. Des zones de rehaussement tardif (RT) "patchy" sont retrouvées dans 40 à 80 % des cas, en

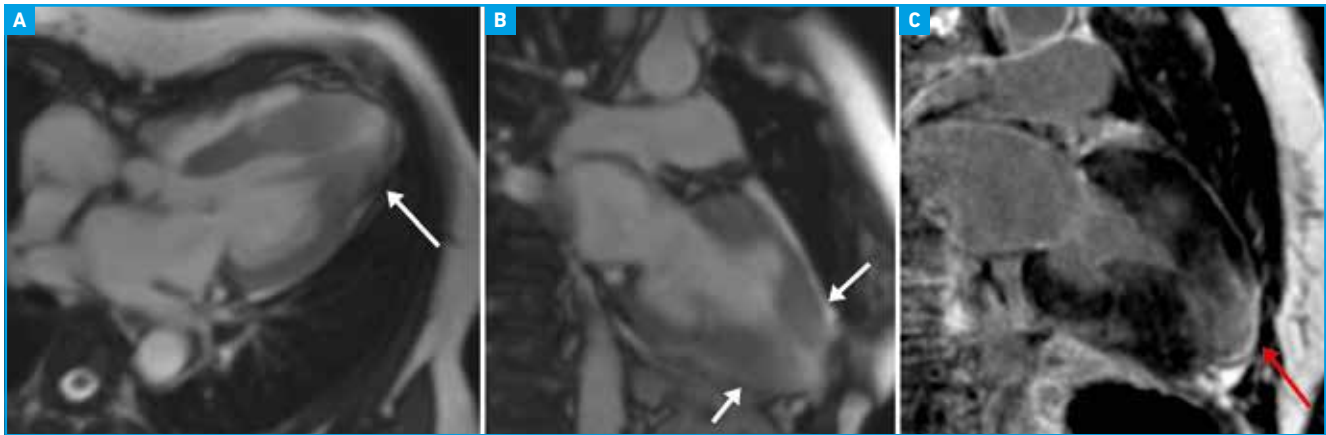


Fig. 1 : CMH médio-ventriculaire avec anévrisme apical. Séquences de ciné-IRM en 3 (A) et 2 cavités (B) montrant l'hypertrophie médio-ventriculaire épargnant l'apex (flèches blanches), avec prise de contraste apicale sur les séquences de RT (C) (flèche rouge).

particulier au niveau des zones septales d'insertion du VD et au niveau des segments les plus hypertrophiés.

L'étude de la fibrose interstitielle par la technique de cartographie T1 permet une bonne discrimination CMH/cardio-pathie hypertensive ou cœur normal. La fraction de volume extracellulaire (ECV) est calculée à partir des différences de T1 du myocarde pré- et post-injection de contraste. Plus le secteur interstitiel est important, plus le T1 du myocarde baisse après injection et plus l'ECV est grand. L'ECV est élevé chez les CMH mais aussi pour les apparentés génotype positif, phénotype négatif.

Compte tenu de la forte prévalence du RT, sa seule présence ne peut être utilisée pour indiquer la pose d'un défibrillateur car le risque de mort subite dans la CMH est < 1 % par an. La localisation et surtout l'étendue du RT seraient plus prédictives d'événements. Une étude multicentrique auprès de 1 293 patients avec CMH suivis pendant 3,3 ans a montré qu'un RT correspondant à 15 % de la masse VG était associé à 2 fois plus de morts subites [5].

Retenons que la fibrose dans la CMH est associée au risque rythmique (facteur de risque [FDR] indépendant de tachycardies ventriculaires non soutenues) et que c'est son étendue qui est directement

prédictive de mort subite mais qu'une standardisation est nécessaire. L'intérêt pronostique du T1 natif et de l'ECV est également en cours d'évaluation.

Étiologies spécifiques

● L'amylose cardiaque

L'amylose cardiaque est caractérisée par un dépôt extracellulaire de protéines fibrillaires insolubles qui envahissent progressivement le myocarde, créant un aspect de fausse "hypertrophie".

L'IRM est un outil puissant pour le diagnostic et le pronostic de l'amylose cardiaque. En plus des anomalies classiques en ciné-IRM observées en ETT (hypertrophie ventriculaire gauche [HVG], dilatation bi-auriculaire, épanchement péricardique...), la distribution du gadolinium, parallèle aux dépôts, est assez typique : dans 80 % des cas, on observe un RT sous-endocardique diffus ou aspect "zébré" (RT biséptal avec zone noire au centre) (fig. 2) avec une spécificité diagnostique de près de 95 % [6]. L'atteinte peut s'étendre au VD et aux oreillettes et dans ce dernier cas indiquer une anticoagulation même en rythme sinusal au vu du risque embolique (fig. 2).

Un élément caractéristique, spécifique, dans cette affection est la difficulté voire

l'impossibilité de régler le temps d'inversion (TI) correctement pour discriminer le myocarde du *pool* sanguin en raison de la rétention du gadolinium par les dépôts amyloïdes alors qu'il est éliminé plus rapidement du *pool* sanguin. La rétention du gadolinium a pour effet de fortement raccourcir le T1 myocardique, avec aspect spécifique d'abolition précoce du signal myocardique sur les séquences de TI-scout [6].

La cartographie T1 peut détecter une atteinte infraclinique avant l'apparition de RT et trouve tout son intérêt si l'atteinte rénale contre-indique l'injection de gadolinium. Les dépôts amyloïdes augmentent la propriété magnétique du temps de relaxation longitudinal (T1). Les valeurs de T1 natif sont ainsi significativement plus élevées chez les patients avec amylose. Le calcul de l'ECV a été utilisé pour quantifier les dépôts amyloïdes et a même pu montrer des différences dans les sous-types étiologiques de la maladie (transthyrétine vs chaînes légères) [7].

La différence de TI entre la cavité ventriculaire gauche et le myocarde est un marqueur pronostique important. L'étendue du RT est corrélée avec la classe fonctionnelle NYHA, l'HVG, le microvoltage et les biomarqueurs cardiaques. À des stades plus avancés, l'infiltration

Revue générale

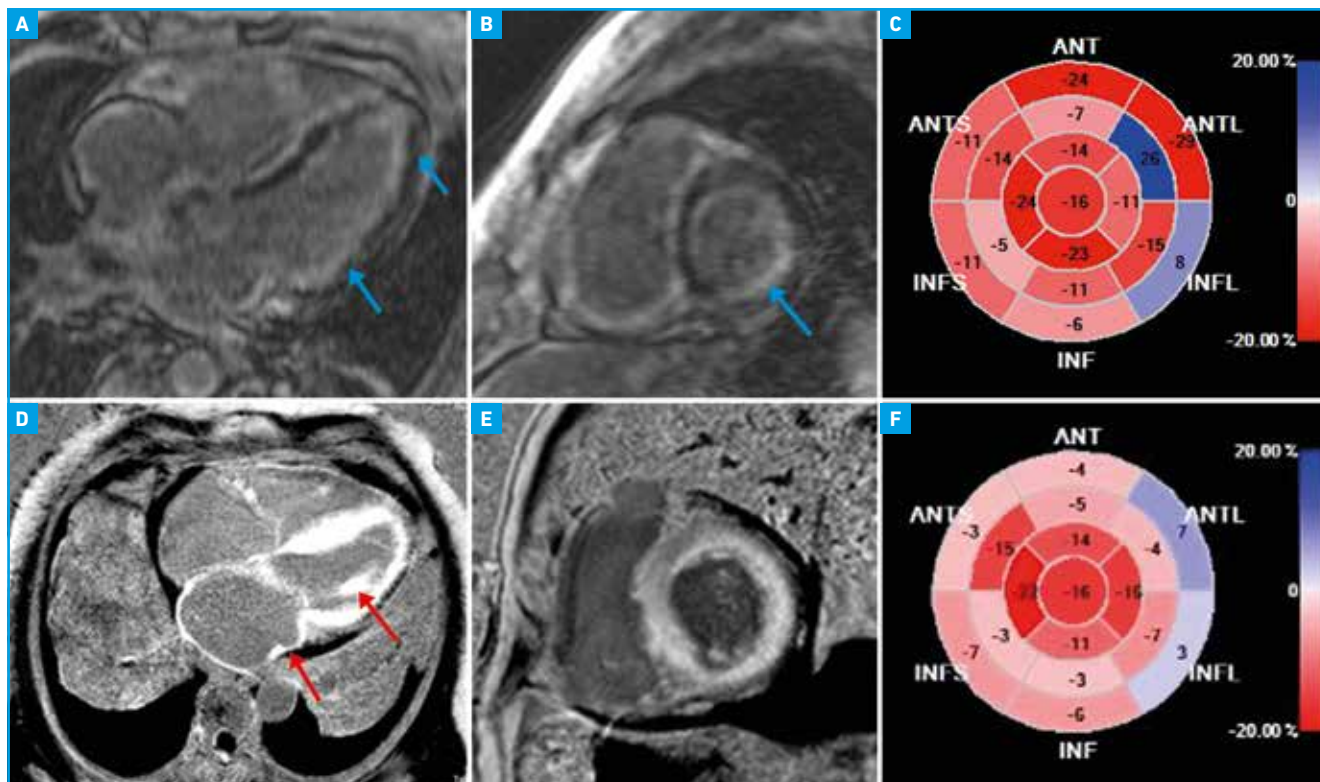


Fig. 2 : Exemples d'amylose cardiaque AL débutante (A, B et C) et très évoluée (D, E et F). Séquences de rehaussement tardif (RT) en coupes 4 cavités (A, D) et petit axe (B, E) montrant le RT sous-endocardique diffus (flèches bleues) sans distribution coronaire chez une patiente pauci-symptomatique (A, B); RT devenant transmural chez le second patient en insuffisance cardiaque (D, E), touchant les oreillettes, le pilier et la valve mitrale (flèches rouges). Corrélation du RT avec les deux Bull's-eyes de strain GL respectifs (C, F).

amyloïde – et donc le RT – peut devenir transmural, ce qui représente un facteur prédictif indépendant de mortalité.

● La maladie d'Anderson-Fabry

Cette maladie de surcharge lysosomale liée à l'X est caractérisée par un déficit en alpha-galactosidase A entraînant une accumulation intracellulaire de globotriaosylcéramide avec une HVG souvent concentrique, parfois obstructive et pouvant toucher le VD.

La fibrose focale mise en évidence par RT est généralement de topographie sous-endocardique ou médio-ventriculaire localisée dans le segment basal de la paroi inférolatérale. Mais c'est la cartographie T1 native qui permet de façon fiable de différencier la cardiomyopathie du Fabry de tous les autres phénotypes de CMH [8] en démontrant une diminu-

tion du T1 natif (alors qu'il est élevé pour les autres CMH). Cette différence importante est due à la nature grasseuse de l'infiltration dans le Fabry. Enfin, l'IRM permet de suivre l'évolution sous traitement substitutif.

■ Les cardiomyopathies dilatées

Les cardiomyopathies dilatées (CMD) sont caractérisées par une dilatation des ventricules et une dysfonction systolique associée à une épaisseur myocardique normale. L'incidence des CMD est estimée entre 5 et 8 cas pour 100 000 habitants. Malgré les avancées thérapeutiques, une étude randomisée récente portant sur 8 000 CMD non ischémiques avec FE < 40 % a trouvé une mortalité de 20 % après un suivi de 27 mois [9]. Or, on sait depuis les années 2000 que le pronostic est différent en

fonction de l'origine de ces CMD. Et c'est tout l'intérêt de l'IRM qui, en plus de l'imagerie morphologique ou de fonction (*gold standard* pour la mesure des FE et volumes), va approcher l'étiologie et rechercher les causes potentiellement réversibles, orienter le traitement et établir le pronostic.

1. Orientation étiologique

Dès les années 2000, l'équipe de McCrohon [10] a démontré la présence d'un RT chez environ 1/3 des patients avec cardiomyopathie dilatée (et coronaires "saines"). Ce RT pouvait être de 3 types :
– un *pattern* ischémique reclassant alors la CMD en cardiopathie ischémique avec coronaire thérapeutique;
– un *pattern* de type non ischémique avec RT médio-septal linéaire qui témoigne la plupart du temps de l'évolutivité de la CMD avec un impact pronostique;

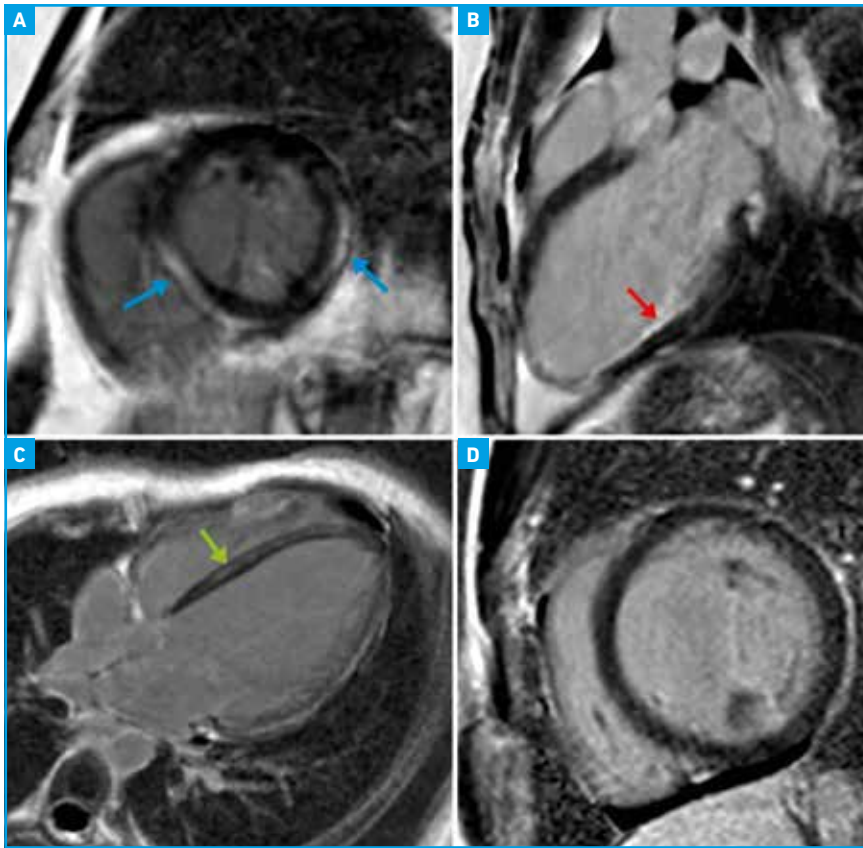


Fig. 3 : Les 4 aspects IRM retrouvés devant une cardiomyopathie dilatée (CMD). Séquences de rehaussement tardif (RT) en petit axe (A et D), 3 (B) et 4 cavités (C), montrant : (A) un RT de type sous-épicaire "myocardique" chez un patient avec sarcoidose (flèches bleues) ; (B) un RT de type ischémique sous-endocardique, prenant < 30 % de l'épaisseur du myocarde (flèche rouge) ; (C) un RT linéaire médio-septal, traduisant une CMD évoluée chez un patient avec myopathie de Duchenne (flèche verte) ; (D) l'absence de RT chez un patient de 18 ans, prenant des anabolisants, CMD de découverte récente.

– un *pattern* de type myocarditique : RT sous-épicaire en motte ou en flamme typiquement séquellaire d'une myocardite (souvent virale). Les patients sans RT (60 %) sont considérés comme ayant une CMD idiopathique à un stade plus précoce et de meilleur pronostic que ceux avec fibrose médioventriculaire (fig. 3). En 2011, une autre étude anglaise a démontré, à la fois par l'étude du RT et des sténoses coronaires en angio-IRM, que pour des patients avec FE < 35 % l'absence de RT établit formellement l'absence de lésion bi- ou tritronculaire, de sténose du tronc commun (TC) ou équivalent [11].

Retenons qu'en réalisant une IRM pour une CMD jugée à coronaires normales, on

pourra reclasser 10 à 20 % en cardiopathie ischémique et que, devant une CMD avec FE < 35 %, l'absence de RT de type ischémique permet d'affirmer avec une VPN de 94 % qu'il n'y a pas d'atteinte coronaire (à l'origine de la CMD).

2. Orientation thérapeutique et pronostic

La décision de mise en place d'une resynchronisation ou d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) est basée sur les symptômes, la largeur du QRS et la FE mais c'est une approche imparfaite. Il existe ainsi un intérêt croissant pour l'exploitation de la fibrose myocardique comme "marqueur" pour guider la prise en charge (PEC). La fibrose peut surve-

nir sous deux formes pouvant être toutes deux détectées par l'IRM : la fibrose focale de remplacement irréversible détectable par RT et la fibrose diffuse interstitielle qui est corrélée aux données des techniques de cartographie T1. La fibrose focale serait un substrat potentiel de réentrée pour les arythmies ventriculaires et, dès 2013, une étude prospective longitudinale menée chez 472 patients avec CMD a montré qu'en présence de RT, la mortalité et les troubles du rythme étaient de 27 et 30 % *versus* respectivement 11 et 7 % en son absence, et ce indépendamment de la FE [12].

Une étude multicentrique récente a confirmé que le RT – mais aussi l'étude du T1 natif – était en analyse multivariée un facteur de risque indépendant de mort subite [13]. La présence de RT permettrait ainsi de sélectionner les meilleurs candidats au DAI : dans une étude prospective incluant 399 CMD avec FE intermédiaire (≥ 40 %), la présence *versus* absence de RT médio-septal prédisait 9 fois plus de morts subites à 5 ans [14].

Les cardiomyopathies restrictives

La cardiomyopathie restrictive (CMR) se définit par une physiologie ventriculaire restrictive avec des volumes diastoliques normaux ou réduits, ainsi qu'une fonction systolique ventriculaire et une épaisseur de paroi normale ou presque normale [15]. Les étiologies sont diverses et hétérogènes : cause infiltrative, de surcharge, endomyocardique ou encore radique, médicamenteuse, systémique, voire idiopathique.

L'IRM peut contribuer au diagnostic de la CMR, mais surtout à la mise en évidence d'étiologies particulières (comme une amylose, une sarcoidose ou une surcharge en fer) et au diagnostic différentiel avec la constriction péricardique. En cas de péricardite constrictive, l'IRM peut mettre en évidence un épaississement péricardique (inconstant), mais

Revue générale

l'une des principales caractéristiques de la constriction est l'absence de transmission au cœur des variations de pression intrathoracique présentes physiologiquement pendant la respiration. S'ensuivent une rigidité des contours épicaudiques, un fassissement septal caractéristique et surtout un couplage ventriculaire pathologique : sensibilité de 80 % et spécificité de 100 % à l'IRM pour le diagnostic de péricardite chronique constrictive (PCC) [16].

Étiologies spécifiques de CMR

● La sarcoïdose cardiaque

La sarcoïdose cardiaque est caractérisée par une infiltration myocardique par des granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse (souvent parois latérales VG et VD et *septum* basal). Elle évolue classiquement en deux phases : une phase aiguë granulomateuse (atteinte "*patchy*" de diagnostic difficile, pouvant simuler une CMH) et une phase chronique (amincissement $\pm$ dysfonction VG) mais la première manifestation peut être la mort subite.

L'atteinte cardiaque représente un tournant évolutif avec une survie qui passe de 50 % à 90 % à 5 ans si le traitement est instauré avant la dysfonction VG. En cas de sarcoïdose extracardiaque prouvée, l'IRM cardiaque est indiquée chez tout patient symptomatique (palpitations datant de plus de 15 jours) ou avec anomalies au Holter ECG [17] mais également chez les patients asymptomatiques en cas d'atteinte systémique sévère ou de localisation particulière (osseuse, nasale...).

L'IRM ne montre pas d'aspects spécifiques mais permet d'affirmer l'atteinte myocardique inflammatoire (œdème myocardique en T2 STIR) et/ou la présence de granulomes sarcoïdiques intramyocardiques chroniques en rehaussement tardif ou de zones de fibrose souvent en latérobasal (**fig. 3 A**) avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 78 %. Près de 20 % des

individus atteints de sarcoïdose extracardiaque ont une atteinte cardiaque sur la base du RT alors que la FEV reste normale.

La présence de RT reflétant la cicatrice granulomateuse est associée à un risque accru de décès ou d'arythmie ventriculaire ou supraventriculaire, même chez les patients dont la FEVG est préservée : *odds ratio* de 7,4 (IC 95 %) pour identifier les patients à risque dans une méta-analyse récente [18]. De plus, l'absence de LGE est associée à un faible risque d'événements cardiovasculaires majeurs, même lorsque la FEVG est sévèrement altérée.

● La CMP par surcharge en fer : hémochromatose (primitive) ou hémochromatose (secondaire)

L'atteinte cardiaque est fréquente et représente la 1^{re} cause de mortalité dans la surcharge en fer. Les lésions cellulaires directes du fer et les lésions d'hémolyse sont à l'origine d'une CMR puis d'une CMD. L'IRM est la méthode de choix *via* la séquence T2* (obtenue en quelques minutes) pour le diagnostic et le suivi.

L'accumulation de fer, qui est une substance paramagnétique, modifie localement le champ magnétique, ce qui se manifeste par une diminution du temps de relaxation. Le paramètre T2* ("T2 étoile"), exprimé en millisecondes (ms), traduit les inhomogénéités du champ magnétique : le T2* est ainsi d'autant plus court que la teneur en fer du tissu est élevée. Un temps de relaxation T2* < 20 ms à 1,5 Tesla, généralement mesuré dans le *septum* interventriculaire, a été proposé comme valeur seuil pour le diagnostic de la sidérose cardiaque (spécificité : 100 %) avec risque de dysfonction infraclinique [19], alors qu'une valeur < 10 ms est associée à un mauvais pronostic et impose un traitement chélateur : risque de cardiomyopathie élevé, risque de tachycardie ventriculaire malgré une FEVG et une fonction diastolique préservées (**fig. 4**).

L'IRM cardiaque est indiquée pour les thalassémies majeures à partir de l'âge de 10 ans et pour l'hémochromatose à partir de 35 ans avec un rythme de surveillance tous les 1-2 ans. L'IRM permet également

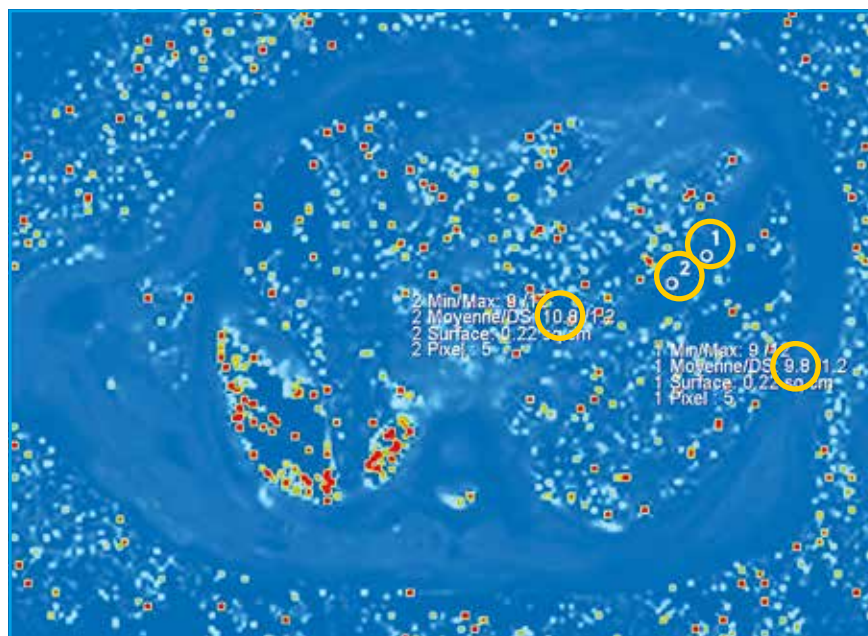


Fig. 4 : Hémochromatose chez un patient thalassémique transfusé chronique. Séquences T2* en 4 cavités avec une valeur de 10,8 ms et 9,8 ms sur les segments basal et médian de la paroi antérolatérale (**cercles 1 et 2**) témoignant d'une surcharge sévère chez ce patient admis en insuffisance cardiaque avec une FEVG conservée à l'échocardiographie.

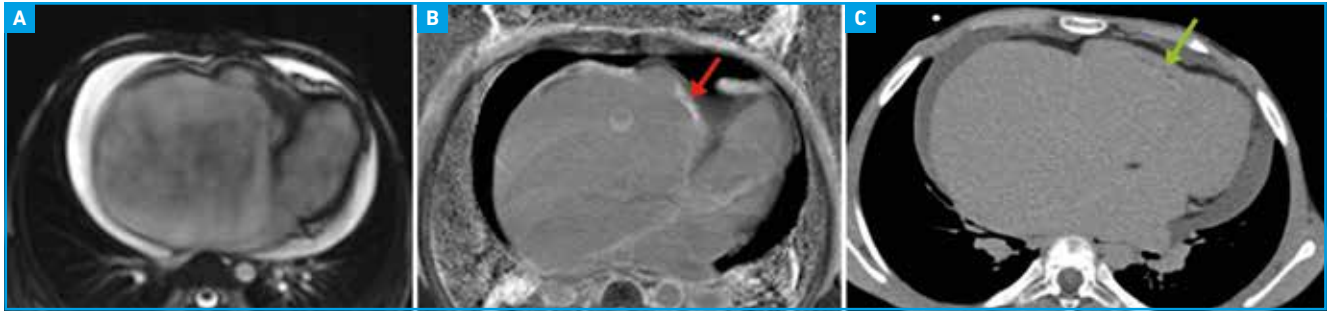


Fig. 5 : Diagnostic d'une fibrose endomyocardique du VD chez une jeune Guinéenne de 15 ans admise en grande insuffisance cardiaque droite. Séquences de ciné-IRM en 4 cavités (A) montrant une dilatation majeure de l'oreillette droite, un aspect comblé de la pointe du ventricule droit (VD) avec, sur les séquences de rehaussement tardif (B), un rehaussement endocardique (flèche rouge) avec fin thrombus à la surface du VD, confirmé au scanner (flèche verte) (C).

de surveiller la réponse au traitement chélateur. Une telle stratégie a entraîné une diminution significative de la morbi-mortalité cardiaque chez les patients nécessitant des transfusions fréquentes.

● La fibrose endomyocardique

La fibrose endomyocardique (FEM) est une cardiomyopathie restrictive qui peut être d'origine infectieuse, inflammatoire, allergique ou toxique. Elle est caractérisée par une fibrose de l'endomyocarde uni- ou biventriculaire avec une rétraction et un comblement des ventricules puis une dilatation majeure des oreillettes et un tableau d'adiastolie [15]. C'est une affection spécifique des régions tropicales et de l'Afrique associée à une morbi-mortalité élevée.

Après une évaluation ETT initiale, l'IRM cardiaque est le *gold standard* pour le diagnostic avec mise en évidence de thrombi ou de calcifications ou encore d'un aspect typique en 3 couches : myocarde sain externe, couche de fibrose endocardique intermédiaire et structures thrombotiques internes dans la cavité ventriculaire (fig. 5) [20].

La dysplasie ventriculaire droite arythmogène

La dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) est une cardiomyopathie héréditaire rare et grave car cause

de mort subite du sujet jeune. Le diagnostic de DVDA selon la classification modifiée de McKenna de 2010 se fait sur un faisceau d'arguments génétiques, cliniques, électriques, d'imagerie et invasifs. Le critère majeur d'imagerie se fait indifféremment à l'ETT ou à l'IRM : sur la base obligatoire d'une akinésie segmentaire du VD, associée à une dilatation (VTD > 110 mL/m² chez l'homme et 100 mL/m² chez la femme) et/ou dysfonction du VD (FE < 40 %). Les séquences de ciné-IRM sont relativement précises dans l'évaluation de la dilatation et de la fonction VD ainsi que dans la mise en évidence des akinésies, anévrysmes ou "bulging". L'infiltration graisseuse du VD à l'IRM est aspécifique et difficile à mettre en évidence, de même que le RT des parois du VD, et ne font pas partie des critères diagnostiques.

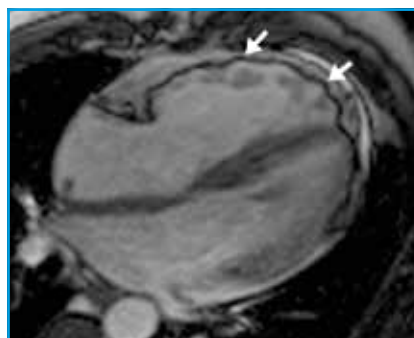


Fig. 6 : Dysplasie ventriculaire droite arythmogène chez un patient de 38 ans, admis pour TV. Séquences de ciné-IRM en 4 cavités montrant un ventricule droit dilaté (et en dysfonction) avec troubles de la cinétique segmentaire et déformations en systole (flèches) au niveau de la paroi latérale.

Les critères révisés sont plus spécifiques que ceux de 1994 mais semblent moins sensibles [21]. Il faudra retenir que l'on n'a pas tant besoin de l'IRM pour les formes évoluées, pour lesquelles l'imagerie en ETT est suffisante, que pour les formes débutantes où les troubles de la cinétique segmentaire sont mieux précisés en IRM (fig. 6) au mieux avec analyse des déformations régionales. Étant donné l'évolutivité de la maladie, il est conseillé de répéter l'examen en cas de doute ou d'aggravation clinique.

Les cardiomyopathies non classées

1. La non-compaction du VG : cardiomyopathie ou épiphénomène ?

La définition de la non-compaction du VG (NCVG) comme une cardiomyopathie distincte est actuellement débattue. La NCVG serait une affection congénitale causée par un arrêt du processus intra-utérin de compaction avec pour conséquence des trabéculations larges du myocarde en particulier apical et des régions médianes et apicales latérales, séparées par des récessus profonds inter-trabéculaires. Le diagnostic peut être difficile dans les formes localisées, mais surtout pour différencier les réelles NCVG des hypertrabéculations "physiologiques" accompagnant souvent les cardiomyopathies primitives, les VG remodelés (lors d'une fuite aortique

Revue générale

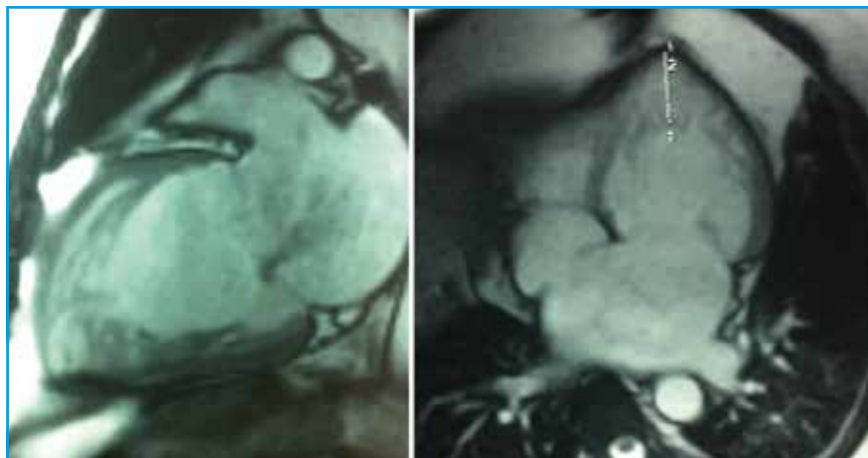


Fig. 7 : Non-compaction du ventricule gauche chez un patient de 50 ans, suivi pour CMD "idiopathique" admis en insuffisance cardiaque. Séquences de ciné-IRM en 2 (A) et 4 cavités (B) montrant un rapport zones non compactées/zones compactées > 3, en particulier à l'apex.

évolue par exemple) ou bien constatées suite au sport intense.

Petersen a proposé un seuil pour le rapport myocarde non compacté (NC)/compacté (C) de 2,3 en diastole à l'IRM avec une sensibilité de 86 % et 99 % [22]. Cependant, en utilisant ce critère, jusqu'à 43 % des personnes ayant effectué une IRM dans le cadre d'études de dépistage, telles que l'étude multiethnique de l'athérosclérose, peuvent répondre à des critères d'imagerie de NCVG.

La spécificité diagnostique augmente lorsqu'on porte ce seuil (NC/C) à 3 sur un ou plusieurs segments (**fig. 7**). On peut également quantifier l'ensemble des trabéculations et les rapporter à la masse myocardique totale (NCVG si masse de myocarde trabéculé > 20 %). Les recommandations européennes d'IC indiquent ainsi de faire une IRM cardiaque devant toute IC avec suspicion de NCVG. L'existence de zones non compactées, le degré de trabéculations et leur extension ne semblent pas être des critères pronostiques chez des patients asymptomatiques ou des porteurs de CMD. Dans une étude portant sur 113 patients avec NCVG suivis pendant 4 ans en moyenne, la dilatation/dysfonction VG et le RT (observés chez 11 patients) étaient seuls prédictifs d'événements

cardiaques indépendamment du degré ou du nombre de trabéculations [23].

2. La cardiomyopathie de tako-tsubo

La CMP de tako-tsubo touche souvent les femmes de la soixantaine dans un contexte de stress émotionnel donnant un tableau de SCA à coronaires saines. L'ETT montre classiquement une ballonnisation apicale et permet de vérifier la récupération *ad integrum* de la fonction VG en quelques jours. L'IRM est indiquée en cas de mauvaise fenêtre ETT ou en cas de suspicion d'atteinte droite mais aussi pour éliminer les diagnostics différentiels. Elle permet le diagnostic des trois formes de ballonnisation : apicale (64 à 80 % des cas), médio-ventriculaire (17 à 36 %) et très rarement basale [24].

L'atteinte est biventriculaire dans 1/3 des cas. Un hypersignal sur les séquences T2 sans distribution coronaire a été décrit au niveau des zones ballonisées, traduisant la présence d'œdème. Il n'y a généralement pas de rehaussement tardif, même si certaines observations parlent de RT apical "patchy" (lié à une fibrose myocardique incomplète à la biopsie). On comprend que, dans un contexte d'infarctus "à coronaires saines", l'IRM puisse apparaître dans les nouvelles recommandations sur la revascularisation myocar-

dique comme une pièce maîtresse pour faire la part entre une myocardite, un tako-tsubo ou un IDM avorté.

Conclusion

L'IRM cardiaque est un outil précieux pour l'évaluation des cardiomyopathies (première indication actuelle). Au-delà de la précision et de la reproductibilité des mesures de volume et de FE, sa valeur ajoutée réside en sa capacité à caractériser le myocarde par l'étude du rehaussement tardif mais également des cartographies T1 et T2 avec mesure de la fraction de volume extracellulaire. Cette caractérisation permet d'approcher l'étiologie (qui peut être potentiellement curable!), ce qui représente le premier objectif du clinicien, mais aussi d'évaluer le pronostic et de guider la thérapeutique.

L'IRM cardiaque en complément d'une échocardiographie devrait ainsi être utilisée de façon routinière chez les patients atteints de cardiomyopathie, la standardisation de l'étude de la fibrose diffuse promettant un diagnostic et une prise en charge encore plus précoces.

BIBLIOGRAPHIE

- ELLIOTT P, CHARRON P, GIMENO BLANES JR *et al.* European Cardiomyopathy Pilot Registry: EURObservational Research Programme of the European Society of Cardiology. *EHJ*, 2016;37:164-173.
- KWONG R, PETERSEN S, SCHULZ-MENGER J *et al.* The Global Cardiovascular Magnetic Resonance Registry (GCMR). *J Cardiovasc Magn Reson*, 2017;19:23.
- CARDIM N, GALDERISI M, EDVARDSEN T *et al.* Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the EACVI. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2015;16:280.
- CHILD N, MUHR T, SAMMUT E *et al.* Prevalence of myocardial crypts in a large retrospective cohort study by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2014;16:66.

POINTS FORTS

- L'imagerie cardiaque par résonnance magnétique est la méthode de référence pour la mesure des volumes et de la fonction ventriculaire gauche et droite dans les cardiomyopathies de diverses étiologies
- Elle a une capacité de caractérisation tissulaire et aide au diagnostic étiologique des cardiomyopathies, notamment en utilisant la méthode du rehaussement tardif au gadolinium mais aussi le T1-mapping (T1) ou le T2-mapping (et/ou T2*), tous validés contre des études histologiques.
- La présence mais aussi l'étendue de la fibrose tissulaire localisée ou diffuse ont un impact pronostique également reconnu dans les cardiomyopathies.
- L'IRM cardiaque est un complément important de l'échocardiographie dans les CMH sarcomériques. Elle a révolutionné la PEC des surcharges en fer.
- Elle est actuellement recommandée en classe IA en cas d'insuffisance cardiaque avec suspicion d'amylose, de sarcoïdose, de NCVG ou de maladie de Fabry.

5. CHAN RH, MARON BJ, OLIVOTTO I *et al.* Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 2014;130:484-495.
6. VOGELSBERG H, MAHRHOLDT H, DELUIGI CC *et al.* Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: noninvasive imaging compared to endomyocardial biopsy. *J Am Coll Cardiol*, 2008;51:1022-1030.
7. KARAMITSOS TD, PIECHNIK SK, BANYPERSAD SM *et al.* Noncontrast T1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2013;6:488-497.
8. PICA S, SADO DM, MAESTRINI V *et al.* Reproducibility of native myocardial T1 mapping in the assessment of Fabry disease and its role in early detection of cardiac involvement by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2014;16:99.
9. McMURRAY JJ, PACKER M, DESAI AS *et al.* Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med*, 2014;371:993-1004.
10. McCROHON JA, MOON JC, PRASAD SK *et al.* Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*, 2003;108:54-59.
11. ASSOMULL RG, SHAKESPEARE C, KALRA PR *et al.* Role of cardiovascular magnetic resonance as a gatekeeper to invasive coronary angiography in patients presenting with heart failure of unknown etiology. *Circulation*, 2011;124:1351-1360.
12. 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.
13. PUNTMANN VO, CARR-WHITE G, JABBOUR A *et al.* T1-mapping and outcome in nonischemic cardiomyopathy: all-cause mortality and heart failure. *JACC Imaging*, 2016;9:40-50.
14. HALLIDAY BP, GULATI A, ALI A *et al.* Association between mid-wall late gadolinium enhancement and sudden cardiac death in patients with dilated cardiomyopathy and mild and moderate left ventricular systolic dysfunction. *Circulation*, 2017;135:2106-2115.
15. HABIB G, BUCCIARELLI-DUCCI C, CAFORIO AL *et al.* Multimodality Imaging in Restrictive Cardiomyopathies: An

EACVI expert consensus document. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2017;18:1090-1121.

16. FRANCONI M, DYMARKOWSKI S, KALANTZI M *et al.* Assessment of ventricular coupling with real-time cine MRI and its value to differentiate constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy. *Eur Radiol*, 2006;16:944-951.
17. BIRNIE DH, SAUER WH, BOGUN F *et al.* HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm*, 2014;11:1305-1323.
18. COLEMAN GC, SHAW PW, BALFOUR PC *et al.* Prognostic value of myocardial scarring on CMR in patients with cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2017;10:411-420.
19. ANDERSON LJ, HOLDEN S, DAVIS B *et al.* Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. *Eur Heart J*, 2001;22:2171-2179.
20. SALEMI VMC, ROCHITTE CE, SHIOZAKI A *et al.* Late gadolinium enhancement magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of endomyocardial fibrosis patients. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2011;4:304-311.
21. VERMES E, STROHM O, OTMANI A *et al.* Impact of the revision of arrhythmo-

genic right ventricular cardiomyopathy/ dysplasia task force criteria on its prevalence by CMR criteria. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2011;4:282-287.

22. PETERSEN SE, SELVANAYAGAM JB, WIESMANN F *et al.* Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*, 2005;46:101-105.
23. ANDREINI D, PONTONE G, BOGAERT J *et al.* Long-term prognostic value of cardiac magnetic resonance in left ventricle noncompaction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol*, 2016;68:2166-2181.
24. BOSSONE E, LYON A, CITRO R *et al.* Takotsubo cardiomyopathy: an integrated multi-imaging approach. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2014;15:366-377.

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