



CLUB DES
CARDIOLOGUES
DU SPORT

SUSPICION DE DYSPLASIE ARYTHMOGÈNE DU VENTRICULE DROIT

Avec la revue

Cardio

N°25 - Novembre 2010

& Sport

LA REVUE PRATIQUE DE LA CARDIOLOGIE DE L'EFFORT

BONNES PRATIQUES

Epreuve d'effort en
réadaptation cardiaque
Quelle utilisation ?

PHYSIOLOGIE

Le cœur de l'astronaute
De la recherche spatiale
à la cardiologie appliquée

CAS CLINIQUE

Insuffisant cardiaque
et Iron Man
L'intérêt des examens
ergométriques

IMAGERIE

Suspicion de dysplasie
arythmogène du VD
Quel type d'imagerie
demander ?

LE POINT SUR...

Syndrome
de Wolff-Parkinson-White
et pratique sportive



Un poster
« Les dix
règles d'or »
du Club des Cardiologues du Sport
à l'intérieur

Mise
au point

LE CŒUR DE L'ENFANT ATHLÈTE : DES SPÉCIFICITÉS À PRENDRE EN COMPTE

- Bienfaits de l'activité physique et sportive
- Les adaptations aiguës à l'exercice
- Contraintes spécifiques
- La visite de non contre-indication au sport en compétition, l'échocardiogramme, l'épreuve d'effort
- Les risques de l'activité sportive intense

Suspicion de dysplasie arythmogène du ventricule droit

Quel type d'imagerie demander ?

Dr Yves Chabrilat*, Dr Philippe Paule*,
Dr Jean-Yves Gaubert**,
Dr Alexis Jacquier**

La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) est une maladie génétique, de forme familiale (en association ou non a une autre maladie génétique) de transmission autosomique dominante. Elle se caractérise histologiquement par un infiltrat graisseux ou fibro-graisseux prédominant au niveau du ventricule droit. Elle peut se présenter de manière sporadique.

Le pronostic est sévère par la survenue de troubles du rythme pouvant entraîner une mort subite et par la dysfonction ventriculaire droite dans les formes évoluées. La DAVD est à l'origine de 20 % des morts subites de l'adulte jeune par troubles du rythme ventriculaires.

Le diagnostic des formes frustrées ou débutantes est difficile, reposant sur un faisceau d'arguments cliniques et para-cliniques. L'IRM cardiaque a un rôle croissant dans le diagnostic des DAVD par rapport aux moyens d'imagerie classique (échocardiographie, ventriculographie droite, scintigraphie). Les avantages de l'IRM :

- résolution spatiale et en contraste très élevée et reproductible d'un patient à l'autre ;
- possibilité de visualisation de l'ensemble des portions du myocarde et des tissus adjacents sans zone d'ombre ;
- possibilité de déterminer la constitution des tissus (graisse, fibrose...) de manière non invasive.

Le but de ce travail est de décrire brièvement l'apport et la place de l'IRM dans le diagnostic de DAVD.

La dysplasie arythmogène du ventricule droit est une cardiomyopathie d'origine génétique et de type autosomique dominante à pénétrance variable (15-50 %) touchant principalement le ventricule droit (VD). Histologiquement la DAVD est caractérisée par un remplacement progressif des myo-

cytes par un infiltrat graisseux ou fibro-graisseux prédominant au niveau du ventricule droit associé à des poussées inflammatoires. Cette maladie est grave, elle est à l'origine de 20 % des morts subites de l'adulte jeune par troubles du rythme ventriculaires, de plus elle peut entraîner une dysfonction bi-ventriculaire. L'expression clinique de cette affection héréditaire est de l'ordre de 1 sur 10 000, découverte le plus souvent à l'adolescence ou

chez l'adulte jeune, avec une nette prédominance masculine (2,7 hommes pour une femme). Le diagnostic de la DAVD est basé sur un faisceau d'arguments qui a été édité par des groupes de spécialistes internationaux (1). Le compte rendu d'IRM doit faire part de ces doutes lorsqu'ils existent. Ces critères diagnostiques doivent être appliqués à l'IRM pour séparer les critères mineurs des critères majeurs, le diagnostic final doit être laissé aux

>>> * HIA Lavéran, Marseille

>>> ** Service d'Imagerie Médicale, Hôpital Timone, Marseille

cardiologues qui ont les résultats des différents examens à leur disposition. En pratique clinique, la plupart des imageurs IRM s'accordent à dire que le diagnostic des formes débutantes est très délicat et que l'IRM ne peut pas répondre à toutes les questions.

Le but de cet article est de décrire brièvement quelle peut être la place de l'IRM dans le diagnostic de DAVD et quelle est la valeur de l'IRM par rapport aux autres examens d'imagerie classique.

> Imagerie par résonance magnétique

Techniques

Chaque séquence d'IRM doit être adaptée au rythme cardiaque du patient et à la durée de l'apnée. La synchronisation cardiaque est obligatoire pour l'étude IRM. Les extrasystoles ventriculaires peuvent considérablement gêner l'exploration de patient adressé pour une suspicion de DAVD. Pour faire disparaître les extrasystoles, il est possible d'injecter un bêta-bloquant ou si le patient est déjà sous bêtabloquant d'injecter de l'atropine qui permet d'accélérer le rythme et de faire disparaître les extrasystoles.

Séquences cinétiques

Les séquences *steady state free precession* (SSFP) sont considérées comme la référence pour l'évaluation du volume, de la fraction d'éjection et de l'anatomie du ventricule droit. Le contraste élevé entre le myocarde et le sang est important et permet une très bonne délimitation de la paroi endocardique. La résolution temporelle entre 30 et 40 ms donne des séquences ciné en haute résolution. Pour l'exploration d'une DAVD il est recommandé de réaliser

des coupes jointives couvrant l'ensemble du ventricule droit en petit axe, dans le plan des 4 cavités, ainsi que plusieurs coupes dans le plan de l'infundibulum. Ces séquences permettent de mesurer les volumes des ventricules droit et gauche ainsi que la fraction d'éjection.

Séquences pondérées en T1

Elles sont utilisées pour une caractérisation tissulaire. Ces séquences sont très sensibles aux artéfacts de flux et une impulsion *black blood* est habituellement réalisée avant l'acquisition pour annuler le signal des flux circulants. Ces séquences doivent avoir une haute définition pour permettre la visualisation précise des infiltrations graisseuses épicaudiques de la paroi libre du ventricule droit. Elles peuvent également être réalisées avec une saturation de la graisse pour vérifier la disparition de la zone visualisée.

Séquence de rehaussement tardif après injection de gadolinium

La séquence en écho de gradient avec inversion-récupération en 2D et plus récemment en 3D est le *gold standard* pour l'évaluation du rehaussement du myocarde. Cette séquence doit être réalisée 5 à 20

minutes après l'administration d'un produit de contraste extracellulaire. En écho de gradient avec inversion-récupération, le temps d'inversion doit être réglé pour annuler le signal du myocarde normal avant chaque acquisition pour avoir un rapport signal sur bruit élevé. L'introduction récente d'images en inversion-récupération sensible à la phase (PSIR) permet d'évaluer le rehaussement tardif sans avoir besoin de régler le temps d'inversion. Ces séquences PSIR permettent d'éviter les artéfacts relatifs aux mauvais réglages du T1.

Résultat de l'IRM et valeur des signes rencontrés pour le diagnostic de DAVD

Les anomalies retrouvées seront séparées en trois suivant les séquences sur lesquelles elles sont recherchées. Plusieurs signes peuvent être retrouvés au cours de la DAVD cependant aucun n'est pathognomonique de l'affection (Tab. 1).

La valeur diagnostique de l'IRM s'accroît avec la combinaison de plusieurs critères, atteignant une sensibilité de 93,3 % et une spécificité de 89,5 % lorsque 2 critères majeurs ou un majeur et 2 mineurs ou 4 mineurs sont observés.

Tableau 1 – Les différents critères diagnostiques de la DAVD qui doivent être recherchés en imagerie.

Critères majeurs	Critères mineurs
<ul style="list-style-type: none"> • Anévrisme (dyskinésie) localisé • Dilatation du VD > 3 déviations standard/normale • Diminution isolée de la FEVD (< 2 déviations standard/normale) • Infiltrats lipidiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Diminution de la FEVG entre 2 et 3 déviations standard • Dilatation VD entre 2 et 3 déviations standard, VG normal • Hypertrophie des trabéculations • Hypokinésie segmentaire • Dilatation segmentaire du VD

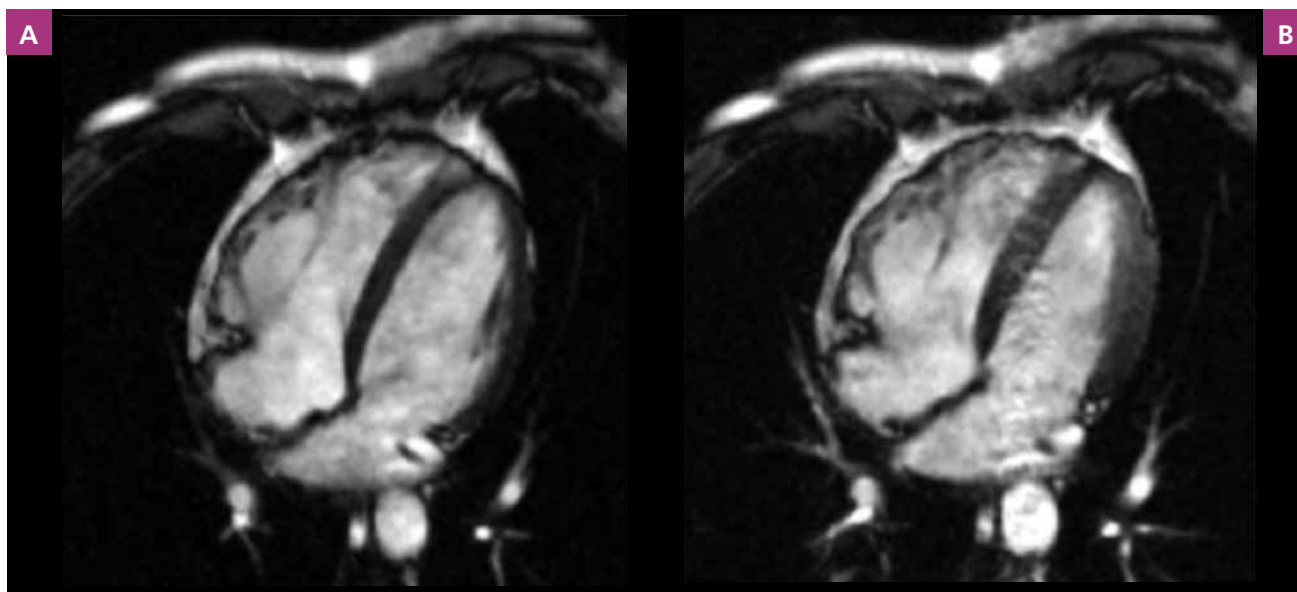


Figure 1 – Séquences cinétiques en télédiastole (A) et en télésystole (B) dans le plan des 4 cavités chez un patient de 52 ans qui souffre d'une dysplasie arythmogène du ventricule droit évoluée. On visualise l'importante dilatation de la cavité ventriculaire droite et la dyskinesie de son apex.

Anomalie de la cinétique et de la morphologie du ventricule droit (séquences cinétiques)

La fonction ventriculaire droite globale doit être mesurée suivant la méthode de Simpson. La mesure des volumes et de la fraction d'éjection ventriculaire doit être réalisée de manière précise. En IRM la détermination de la position de l'anneau tricuspïdien au cours du cycle nécessite la réalisation d'une coupe long axe 2 cavités (voir recommandations de la SCMR sur www.scmr.org). Les valeurs doivent être comparées aux valeurs normales indexées à la surface corporelle (2). Une augmentation du volume télé-diastolique ou une baisse de la fraction d'éjection entre 2 et 3 déviations standard est considérée comme un signe mineur et une augmentation supérieure à 3 déviations standard est considérée comme un signe majeur de la DAVD. L'avantage de ces signes est qu'ils sont objectifs et quantifiables. On peut rapprocher de ces anomalies de volume les dilatations segmentaires du VD,

La valeur diagnostique de l'IRM s'accroît avec la combinaison de plusieurs critères, atteignant une sensibilité de 93,3 % et une spécificité de 89,5 % lorsque 2 critères majeurs ou un majeur et 2 mineurs ou 4 mineurs sont observés.

considérées comme un signe mineur. Elles se rencontrent plus fréquemment au niveau de la paroi libre de l'infundibulum, et de la paroi inférieure du VD (Fig. 1).

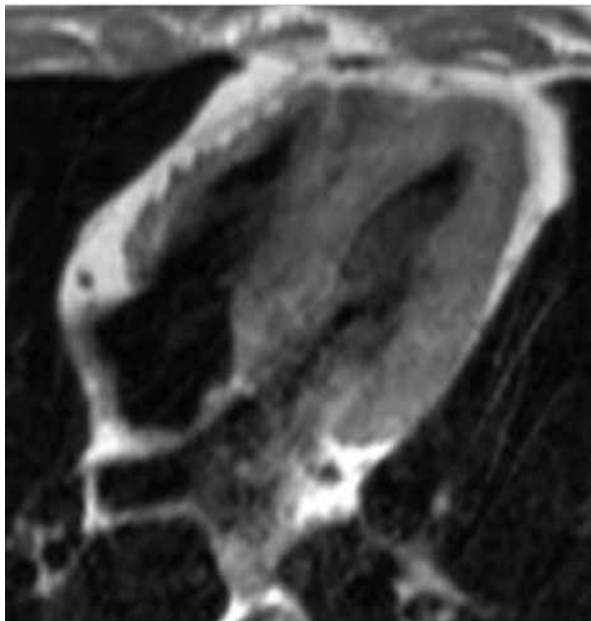
L'analyse de la contractilité segmentaire est également très importante, elle s'attache à rechercher les zones d'akinésie ou de dyskinesie localisées. Ces anomalies doivent être recherchées sur les différentes parois du ventricule droit et du ventricule gauche. Il a été montré

que des zones sont plus souvent touchées : infundibulum pulmonaire, paroi libre et inférieure du ventricule droit. L'analyse doit tenir compte du plan de la coupe et des mouvements complexes du cœur. On peut en effet créer de fausses images de dyskinesie notamment sur les coupes deux cavités proches de l'anneau tricuspïdien. La mise en évidence d'une dyskinesie est un signe majeur de la maladie, la présence d'une hypokinésie est un signe mineur.

Recherche de l'infiltration graisseuse du VD

Analyse des coupes pondérées en T1 éventuellement complétées par des séquences en saturation de graisse : cette analyse doit être fine, à la recherche d'un remplacement graisseux transmural du myocarde du ventricule droit qui peut être associé à un amincissement pariétal. Cette zone de dysplasie graisseuse est en hypersignal sur les séquences T1, avec un signal qui s'annule sur les séquences en saturation de graisse

Figure 2 – Séquence écho de spin rapide pondérée T1 dans le plan des 4 cavités chez un patient hospitalisé pour malaise. Le bord libre du ventricule droit est très irrégulier avec des invaginations de graisse dans l'épaisseur du muscle.



(Fig. 2). Ces zones de dysplasie correspondent aux zones akinétiques. Ce signe est considéré comme un signe majeur mais Tandri et al. (3) ont montré que la présence d'une infiltration graisseuse était le signe le moins reproductible, le moins spécifique de l'affection. Il doit être recherché avec beaucoup de précaution. La graisse intramyocardique se retrouve dans 30 % de la population générale et également dans d'autres affections comme les cicatrices anciennes d'infarctus, les lipomes...

Séquence de rehaussement tardif témoignant de la présence de fibrome

Les foyers de rehaussement tardif peuvent être de petite taille, difficiles à observer et à différencier du myocarde sain ou d'artéfacts éventuels. Un soin particulier doit être attaché à rechercher le temps d'inversion du VD qui est différent de celui du VG. Ces zones de rehaussement ne font pas partie des critères diagnostiques mais doivent être recherchées (Fig. 3).

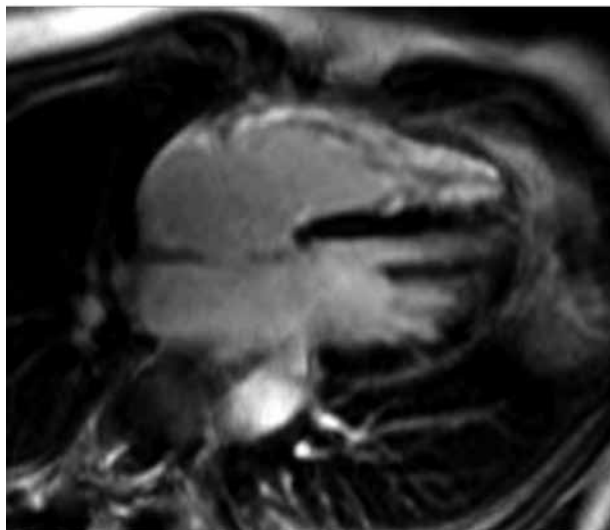


Figure 3 – Séquence de rehaussement tardif dans le plan des 4 cavités chez un patient de 20 ans hospitalisé dans la suite de syncope à l'emporte pièce. On visualise la présence de rehaussement important sous-épicaire de la paroi libre du ventricule droit, témoignant de la présence de fibrose.

> Apport des autres méthodes d'imagerie pour le diagnostic de DAVD

Très peu d'articles comparent les différents moyens d'imagerie à l'IRM dans le diagnostic de la DAVD. L'IRM, grâce à sa précision, représente aujourd'hui un examen de première ligne pour le diagnostic précoce de DAVD (4). A l'inverse, les patients qui présentent une DAVD évoluée vont présenter des anomalies sur l'ensemble des examens d'imagerie ; ce n'est donc pas dans ces cas que le problème du choix des techniques se fera.

La place des autres examens d'imagerie dépend surtout des habitudes de chaque centre et des différents opérateurs. Les principaux avantages de chaque examen seront brièvement rapportés ici.

L'échocardiographie

Elle permet une analyse morphologique et (à l'aide du Doppler) fonctionnelle du ventricule droit. Plusieurs indicateurs permettent d'évaluer la fonction ventriculaire droite en échographie comme :

- le "fractionnal area change", rapport des surfaces télé-diastolique et télé-systolique (STD-STS/STD) en incidence quatre cavités, la valeur normale étant de 30-40 % ;
 - l'indice de performance myocardique décrit par Tei ;
 - la mesure de l'ascension de l'anneau tricuspide au cours de la systole.
- Il est important aussi à l'échographie de pouvoir rechercher les autres causes d'atteinte du ventricule droit comme l'hypertension artérielle pulmonaire par la mesure du dP/dT évaluée à partir du flux d'insuffisance tricuspide et des pressions pulmonaires. L'échocardiographie tridimensionnelle est en voie de développement permettant une étude plus précise des volumes, de la frac-

tion d'éjection avec une bonne corrélation à l'imagerie par résonance magnétique nucléaire.

Ventriculographie isotopique

Après injection d'hématies marquées au technétium, on dresse la cartographie de la cinétique locorégionale du ventricule droit en fonction de la phase dans le cycle cardiaque et de l'amplitude de contraction de chaque pixel, mettant ainsi en évidence, avec un codage couleur, des zones d'akinésie ou d'hypokinésie et une éventuelle asynergie de contraction.

L'angiographie ventriculaire droite

Auparavant considérée comme méthode de référence, elle est en fait de moins en moins utilisée : outre l'aspect invasif et irradiant, l'évaluation des volumes est imprécise, l'aspect classique en "pile d'assiettes" dû à l'hypertrophie des trabéculations est peu sensible, l'évaluation des anomalies cinétiques segmentaires pratiquement impossible.

Le scanner multidétecteur

Quelques papiers décrivent l'utilité du scanner dans cette indication mais en raison notamment de la dose d'irradiation délivrée, cet examen n'est pas indiqué.

> Conclusion

Le diagnostic de dysplasie arythmogène du ventricule droit est un diagnostic très délicat qui doit être porté sur un faisceau d'arguments. L'IRM doit s'attacher à rechercher les critères diagnostiques de la *task force* pour séparer si possible trois populations :

- les patients qui présentent un myocarde normal ;



Chaque séquence d'IRM doit être adaptée au rythme cardiaque du patient et à la durée de l'apnée.

- les patients qui présentent de toute évidence une DAVD ;
- les patients chez qui le diagnostic ne peut pas être porté, dans ce cas l'interprétation doit s'attacher à retranscrire la présence ou l'absence des différents critères diagnostiques majeurs ou mineurs pour aider le cardiologue qui a tout le dossier dans les mains.

Les conséquences thérapeutiques sont lourdes avec notamment l'implantation d'un défibrillateur automatique, l'arrêt de toutes activités

sportives intenses et la situation anxiogène de risque de mort subite. Les évolutions techniques (aimant 3 Tesla) permettront probablement d'améliorer la valeur diagnostique de cette technique en espérant détecter plus précocement les formes frustrées ou débutantes. ■

MOTS CLÉS

Dysplasie, Arythmies, Trouble du rythme, Mort subite, IRM

Bibliographie

1. Corrado D, Fontaine G, Marcus FI et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. Study Group on Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy of the Working Groups on Myocardial and Pericardial Disease and Arrhythmias of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the World Heart Federation. *Circulation* 2000 ; 101 : E101-6.
2. Cluzel P, Brochu B, Izzillo R et al. Assessment of cardiac function by magnetic resonance and multislice spiral computed tomography. *J Radiol* 2004 ; 85 : 1766-82.
3. Tandri H, Castillo E, Ferrari VA et al. 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.
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 : 1475-97.