

Sarcoïdose cardiaque : Intérêt de l'IRM cardiaque



Dr T. ALAOUI

Dr Tarik Medaghri ALAOUI
Service de réadaptation cardiaque,
Centre hospitalier de Corbie. France

Résumé :

Le diagnostic précoce de sarcoïdose cardiaque (SC) reste difficile en raison de symptômes aspécifiques et de sensibilité/spécificité limitées des techniques d'imagerie de première intention.

L'IRM cardiaque (et la tomographie par émission de positons couplée à une tomodensitométrie (PET/CT)) a permis d'améliorer la détection de la SC.

Introduction :

La sarcoïdose est une maladie chronique systémique granulomateuse avec une possible atteinte multi-organe.

Bien que l'étiologie reste incertaine, l'hypothèse la plus probable serait une interaction entre des prédispositions génétiques et une exposition environnementale à un antigène inconnu.

L'élément histologique typique de la sarcoïdose : le granulome sans nécrose caséuse.

L'atteinte cardiaque est responsable de 13-25 % de l'ensemble des décès liés à la sarcoïdose.

La prévalence générale est estimée entre 4,7 et 64 cas par 100 000 habitants ; elle

apparaît plus élevée chez les Européens du nord et les Afro-Américains, ainsi que chez les femmes de 20 à 40 ans.

Diagnostic clinique, électrique et échographique (figure 1) :

La sarcoïdose cardiaque est une complication rare mais potentiellement grave de la sarcoïdose, la menace principale étant la mort subite (MS) par bloc auriculo-ventriculaire (BAV) complet ou tachycardie ventriculaire (TV). Les troubles du rythme peuvent se développer sur un processus granulomateux ou fibreux.

Les anomalies électriques sont principalement des troubles de conduction auriculo-ventriculaires ou intraventriculaires et les troubles du rythme ventriculaires.

Echocardiographiquement, l'atteinte cardiaque peut se traduire par une dilatation et une dysfonction systolique du VG, une dysfonction diastolique, un épaississement des parois, un anévrisme ventriculaire et/ou un épanchement péricardique. On peut avoir également une dysfonction du ventricule droit (VD) secondaire à la pneumopathie.

L'IRM cardiaque et le TEP/TDM ont permis le diagnostic pré-

coce, l'évaluation de l'étendue de la maladie, ainsi que le suivi et l'évaluation de la réponse au traitement immunosuppresseur.

L'IRM : Au stade d'inflammation, on note un hypersignal T2 (suggestives d'un œdème), un épaississement localisé de la paroi ou à des anomalies de la cinétique segmentaire.

Au stade de fibrose, on note la présence d'un amincissement des parois et celle d'un rehaussement tardif au gadolinium (RT) sans distribution coronaire (c'est-à-dire épargnant l'endocarde), souvent médiopariétale, parfois sous épiscardique, de forme linéaire ou arciforme (figure 1), prédominant dans la paroi libre du VG et la base ou le versant VD du septum.

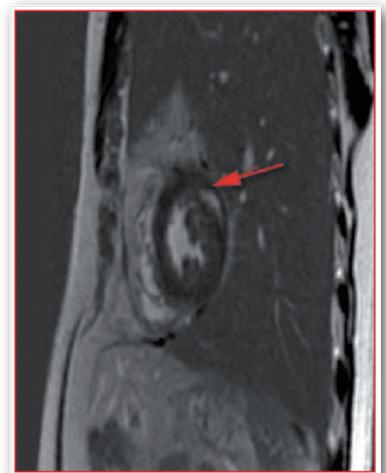


Figure 1 : IRM cardiaque avec RT en antérolatérale médiopariétale sous forme arciforme

Sarcoïdose cardiaque

Une technique de mapping T2 pourrait améliorer les performances de l'IRM, mais elle n'est pas disponible dans tous les appareils

La TEP/TDM au ^{18}F -FDG (fluorodésoxyglucose marqué au fluor-18) permet de donner une information utile sur l'extension et l'activité inflammatoire. L'accumulation du ^{18}F -FDG dans la sarcoïdose, qui est caractérisée par la présence de granulomes non caséux, est liée à la présence d'un infiltrat cellulaire inflammatoire à haute activité glycolytique afin de satisfaire aux besoins énergétiques cellulaires. La positivité de l'examen repose sur la mise en évidence d'une captation myocardique focale du ^{18}F -FDG.

Ainsi, le diagnostic peut se poser :

Soit par diagnostic histologique

Confirmation histologique d'une infiltration granulomateuse lors d'une biopsie myocardique, en l'absence d'autres causes identifiées

Soit par stratégie clinique

Le diagnostic de sarcoïdose cardiaque est probable en cas de :

1. confirmation histologique d'une infiltration granulomateuse lors d'une biopsie extra-cardiaque

2. positivité en présence d'au moins un critère suivant :

- une cardiomyopathie ou un bloc atrio-ventriculaire (BAV) répondant au traitement stéroïdien et/ou est immunosuppresseur
- une baisse inexplicée de la FEVG inférieure à 40 %

- une tachycardie ventriculaire soutenue (spontanée ou induite) inexplicée

- un BAV II de type Mobitz II, ou de type III

- la présence d'une captation myocardique de type « patchy » à la TEP/TDM au ^{18}F -FDG (selon un pattern compatible avec la SC)

- la présence d'un foyer de rehaussement tardif à l'IRM cardiaque (selon un pattern compatible avec la SC)

- la présence d'une captation à la scintigraphie au gallium 67 (selon un pattern compatible avec la SC)

3. Exclusion d'autres causes de manifestation cardiaque

Chez qui et comment réaliser le bilan ?

La Mort subite pouvant être une manifestation inaugurale de la SC, le *screening* est d'une importance capitale.

Face à un patient présentant une sarcoïdose extracardiaque confirmée histologiquement, l'évaluation de l'atteinte cardiaque doit inclure la confirmation par imagerie, mais aussi une recherche anamnestique de symptômes cardiaques (palpitations, syncope et lipothymie) et la réalisation d'un ECG, une ETT et éventuel-

lement un holterECG ce qui permet de *stratifier* le risque de survenue d'un événement cardiaque (figure 2).

Traitement :

- Traitement spécifique de la sarcoïdose

La corticothérapie orale est le traitement de référence, initialement à la posologie de 1 mg/kg/j.

Certains patients nécessiteront l'association à un agent immunosuppresseur : méthotrexate ou l'azathioprine ou cyclophosphamide. A noter que les anti-TNF sont contre-indiqués en cas de classe fonctionnelle NYHA III/IV.

- Traitement symptomatique cardiaque.

Le traitement à visée cardiaque est primordial et ses indications sont globalement les mêmes que celles en dehors du contexte de sarcoïdose,

Le traitement à visée rythmique est essentiel : pace maker si BAV, implantation d'un défibrillateur implantable en prévention secondaire de TV.

>>>

Facteurs pronostiques de la sarcoïdose cardiaque.

Classe fonctionnelle NYHA

Présence de signes d'insuffisance cardiaque

Existence d'une TV soutenue

Diamètre télédiastolique du VG

FEVG < 35 %

Présence et étendue du rehaussement tardif au gadolinium sur l'IRM cardiaque

Présence d'un rehaussement tardif au gadolinium biventriculaire (ventricule gauche et droit)

Étendue et intensité de l'hyperfixation sur le ^{18}F FDG TEP cardiaque

Figure 2 : facteurs pronostiques de la SC.

Conclusion :

- Le diagnostic précoce de sarcoïdose cardiaque (SC) reste un défi clinique en raison de symptômes aspécifiques et de sensibilité/spécificité limitées des techniques d'imagerie de première intention

- L'évolution et le pronostic de la SC sont étroitement liés à l'instauration d'un traitement immunosuppresseur précoce et adapté

- L'utilisation combinée de l'IRM cardiaque et de la TEP/TDM au ¹⁸F-FDG a permis d'améliorer considérablement la détection de la SC, l'évaluation de l'étendue de la maladie ainsi que le suivi de la réponse au traitement.

Bibliographie :

- A. Conan Doyle www.lakemont.co/files/Le-soldat-blanchi—Recueil-Les—Arthur-Conan-Doyle.pdf Le soldat blanchi. Les archives de Sherlock Holmes. Edition du groupe « Ebooks libres et gratuits ».
- OP. Sharma RP. Baughman Sarcoïdose : A historical glimpse. Sarcoïdose. Lung biology in health and disease 2006
- E ** Hulten S Aslam M Osborne Cardiac sarcoidosis-state of the art review. Cardiovasc Diagn Ther 2016 (6) [Medline]
- J. Hutchinson Cases of Mortimer's malady. Arch Surg 1898 (9)
- BA * Houston M. Mukherjee Cardiac sarcoidosis : Clinical manifestations, imaging characteristics, and therapeutic approach. Clin Med Insights Cardiol 2014 (8)
- G Hillerdal E Nöu K Osterman B. Schmekel Sarcoidosis: Epidemiology and prognosis. A 15-year European study. Am Rev Respir Dis 1984 (130) [Medline]
- DH ** Birnie WH Sauer MA. Judson Consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. Heart 2016 (102) [Medline]
- N * Hamzeh DA Steckman WH Sauer MA. Judson Pathophysiology and clinical management of cardiac sarcoidosis. Nat Rev Cardiol 2015 (12) [Medline]
- GW Hunninghake ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. American Thoracic Society/European Respiratory Society/World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 1999 (16) [Medline]
- E ** Ipek S Demirelli E Ermis S. Inci Sarcoidosis and the heart : A review of the literature. Intractable Rare Dis Res 2015 (4) [Medline]