

l'imagerie musculaire

Philippe Petiot
Hôpital de la Croix-Rousse

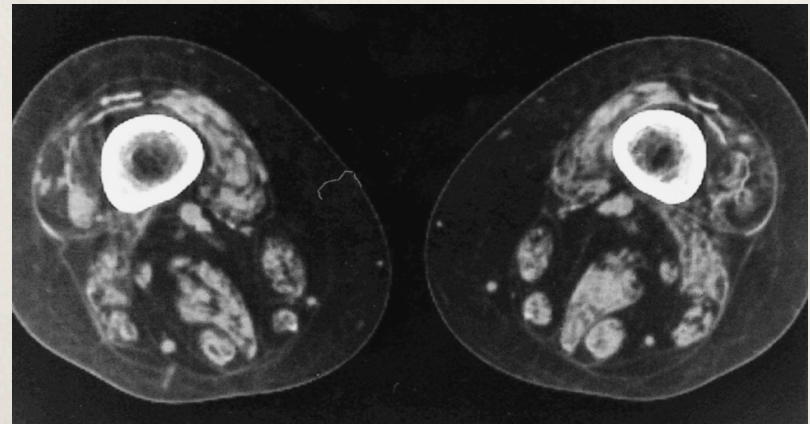
Centre régionale de référence des maladies neuromusculaires
Lyon

Introduction

- * Multiplication considérable des connaissances depuis ces vingt dernières années
- * Développement des techniques diagnostiques
 - * biologiques
 - * histopathologiques
 - * génétiques
- * Place de la radiologie ?

Et la radiologie ?

- * Elle occupe une place importante
- * En complément des autres techniques
- * Intérêt diagnostic: deux cadres
 - * dystrophies musculaires surtout
 - * myopathies inflammatoires
- * Autres utilisations plus discutées
 - * suivi
 - * diagnostic différentiel:
 - atteinte neurogène
 - * Préférer l'EMG !



Les myopathies

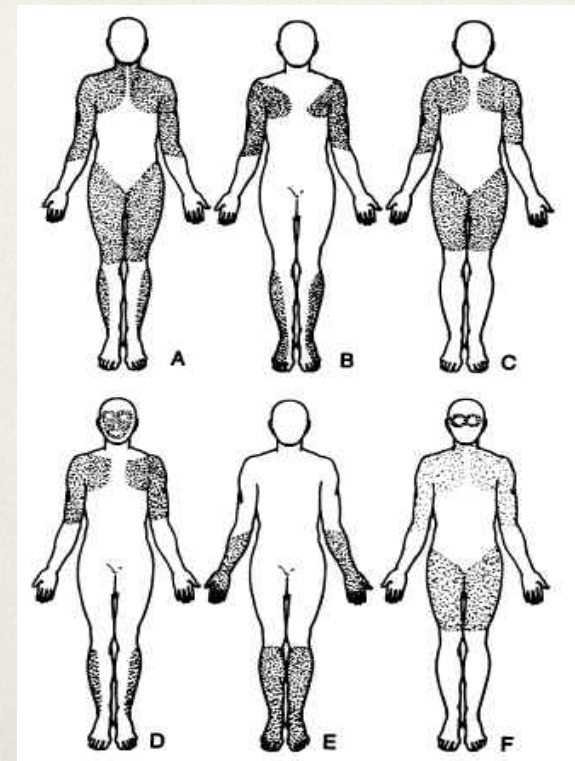
Classification

* Héréditaires

- * dystrophie musculaire progressive: **début variable, CK élevées**
- * myopathies congénitales: **début variable, lentement évolutive**
- * dystrophie musculaire congénitale: **pathologies pédiatriques**
- * myopathies métaboliques: intolérance à l'effort
- * Myotonie: clinique et EMG

* Acquis

- * Inflammatoires
- * Toxiques
- * Endocriniennes



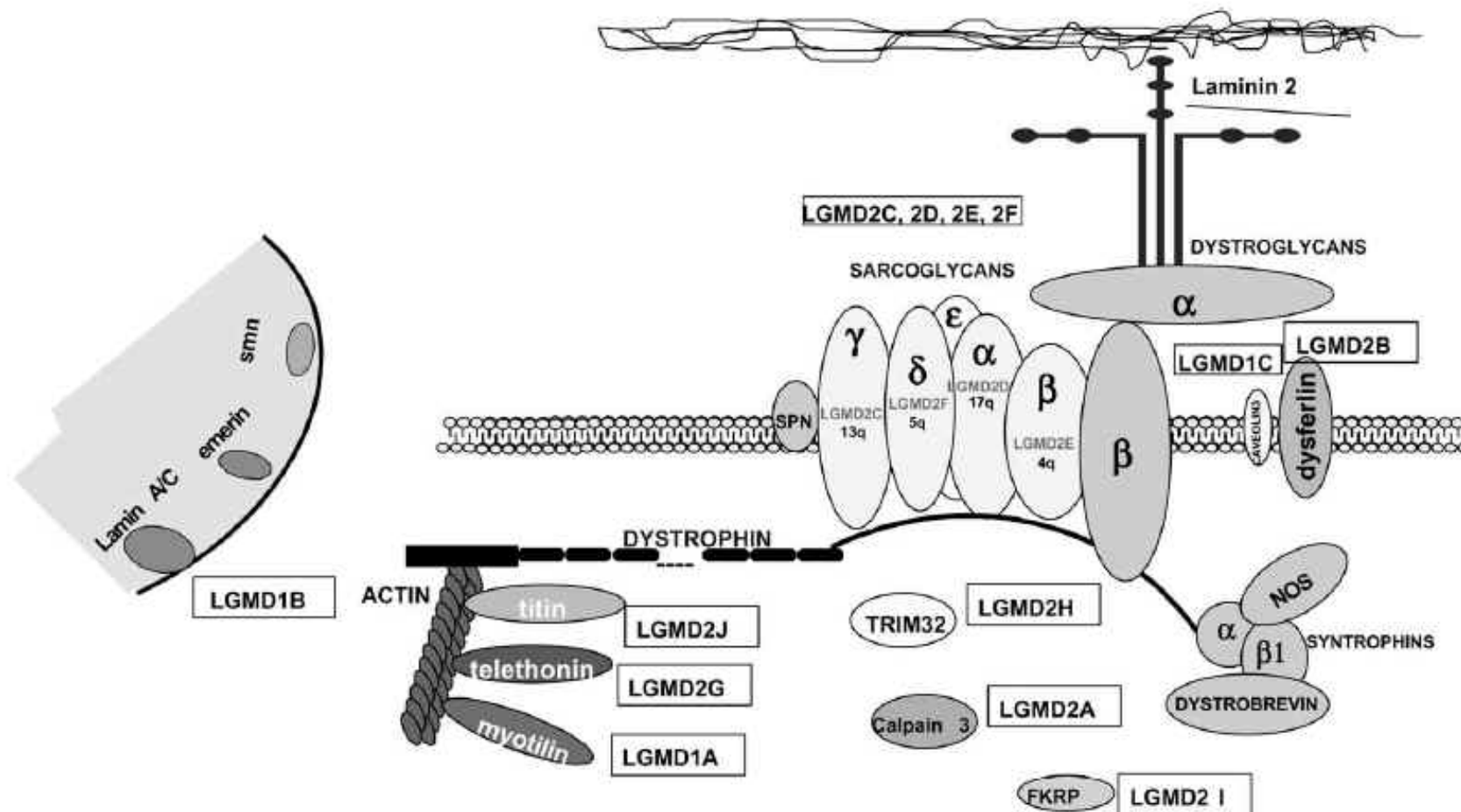


Fig. 1. Schematic representation of proteins from the sarcolemma, the sarcomere, the cytosol and the nucleus, involved in the process of muscle degeneration in the several forms of LGMDs.

Dystrophie et radiologie

- * Le scanner suffit souvent
- * IRM: parfois plus précoce (hypersignal T2) ou anomalies « inflammatoires » au début
- * Protocole
 - * sans injection
 - * coupes étagées (bras, cuisse, jambes, paravertébraux...)
- * Intérêt pour le diagnostic topographique:
 - * certaines dystrophies mais pas toutes...
 - * affine l'analyse topographique
- * Permet de cibler la biopsie musculaire; question de compromis...

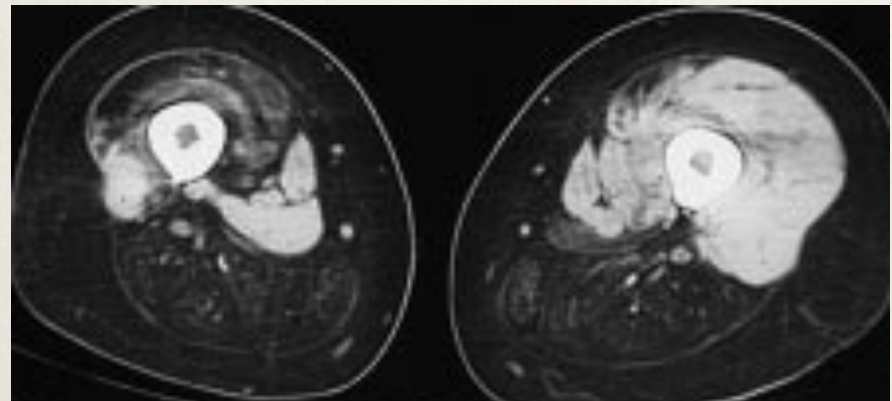
Dystrophie et radiologie

* sémiologie radiologique:

- * involution adipeuse (hypodensité au CT): variable au cours de l'évolution
- * hyper/pseudohypertrophie
- * puis atrophie (diff. Neurogène)

* Localisation+++:

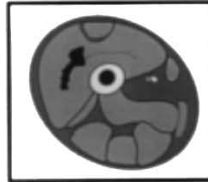
- * segments de membres
- * antérieurs ou postérieurs
- * distales ou proximales
- * chefs par chefs...



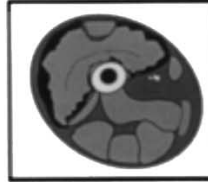
FSH

TYPES OF FATTY INFILTRATION

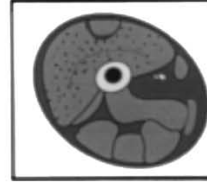
Type-1
central hypodense zone
within the muscle



Type-2
peripheral hypodense rim
around a normal looking muscle

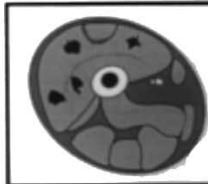


Type-3
tiny low density areas
within the muscle



Type-4
patchy low density areas within
the muscle

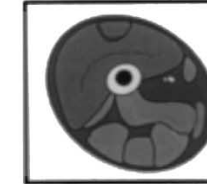
Type-4a
a few



Type-4b
generalized



Type-4c
diffuse

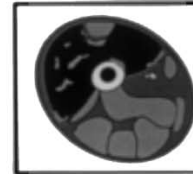


Type-5
diffuse low density areas

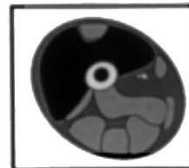
Type-5a
diffuse low density surrounded
by a rim of residual muscle



Type-5b
a few small residual muscle islands
within diffuse low density



Type-6a
peripheral fascia
is preserved

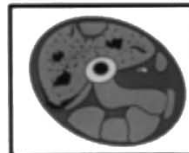


Type-6
complete low
density areas

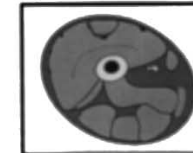
Type-6a
muscle fascia
is not visible



Type-7
mixture of two or more patterns

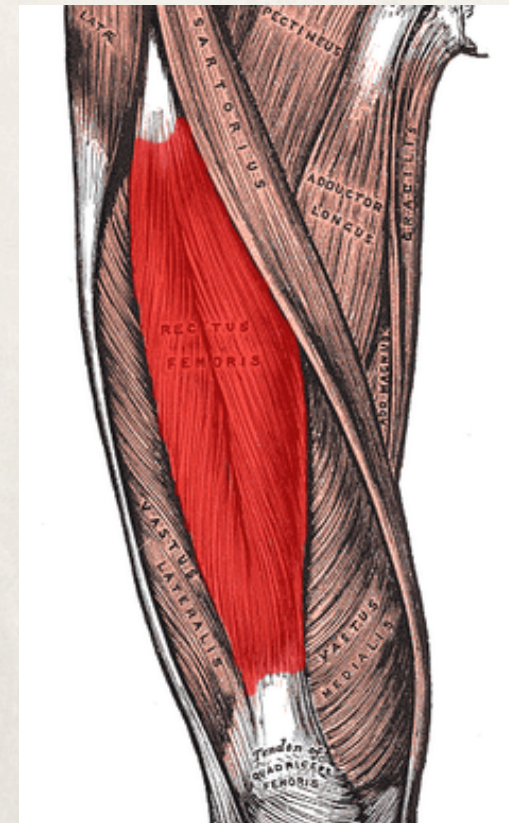
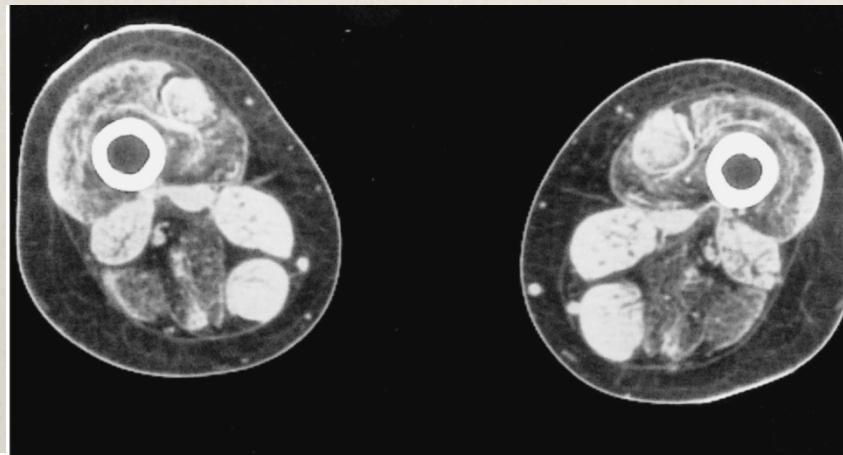
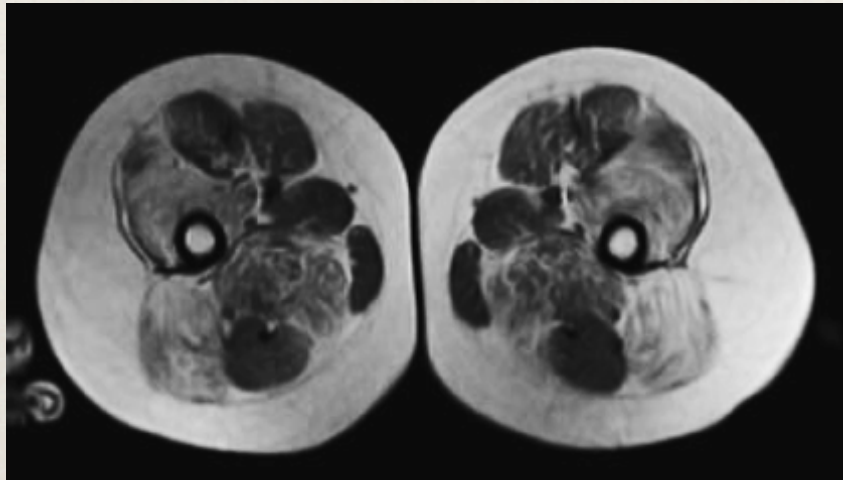


Type-8
irregular border of muscle



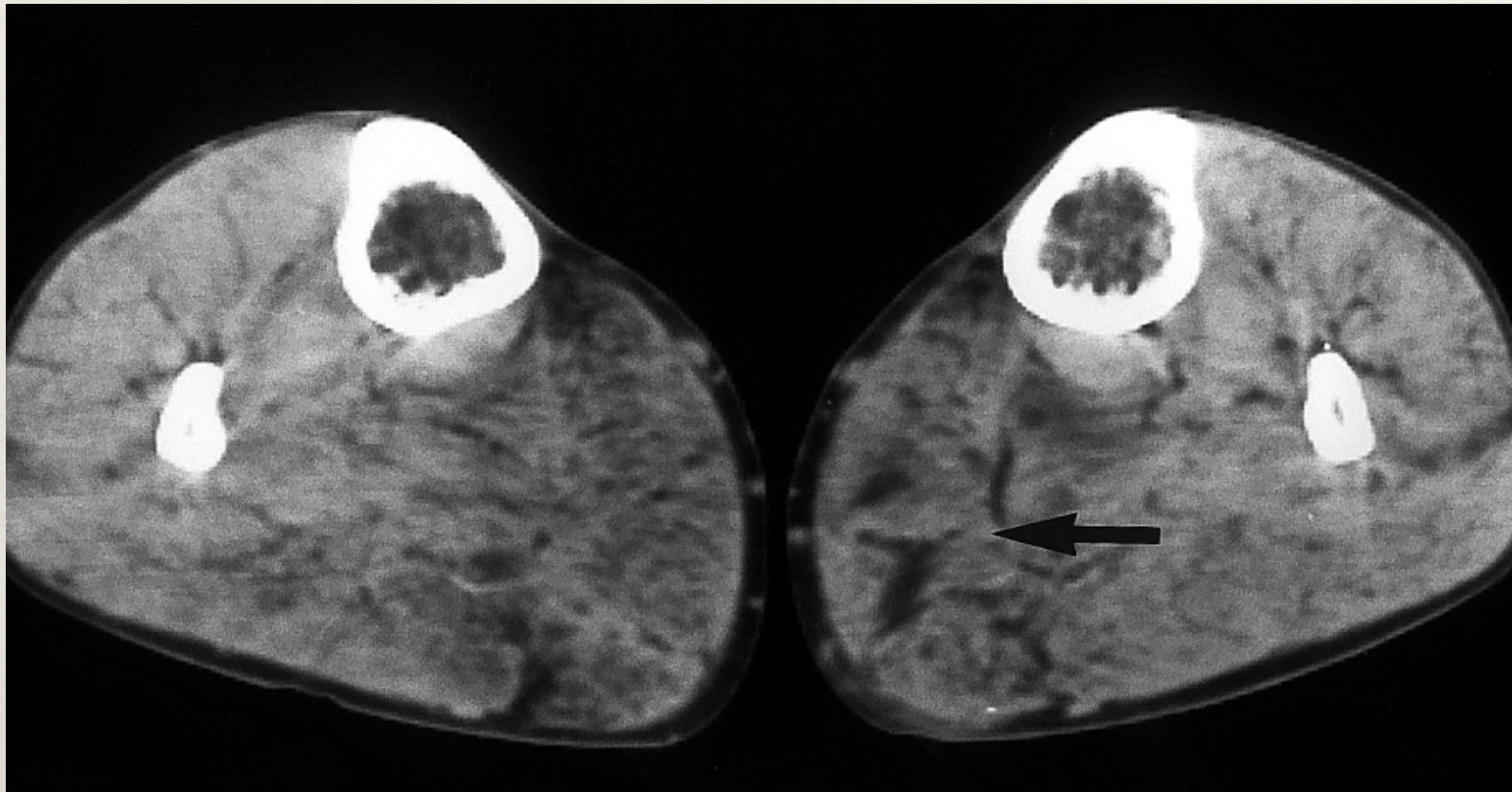
Duchenne/Becker

- * Muscles de la loge ant. (antéromédial, respect du droit ant) et post. des cuisses (adducteurs)



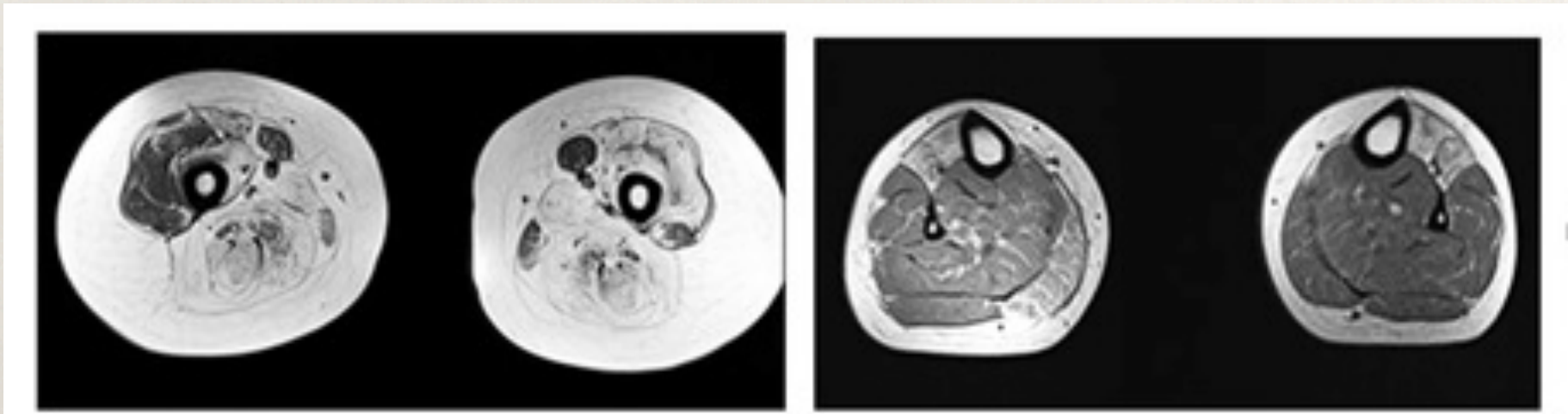
Duchenne/Becker

- * Pseudohypertrophie des mollets



FSH

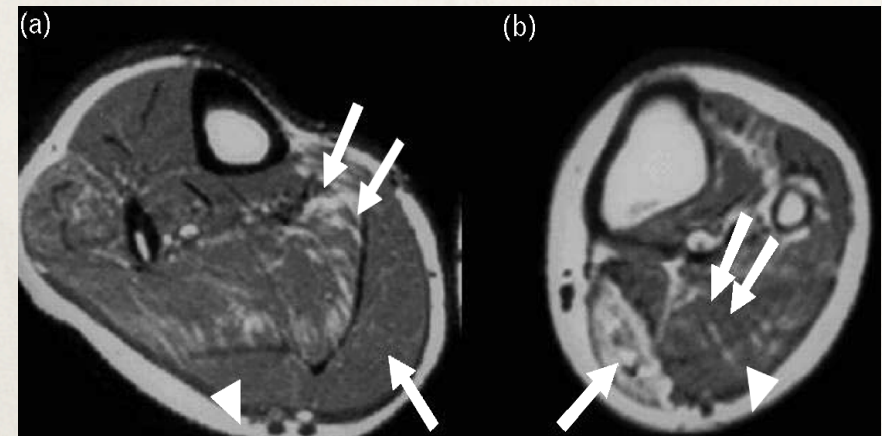
- * Rien de spécifique
- * Prédominance distale et asymétrique



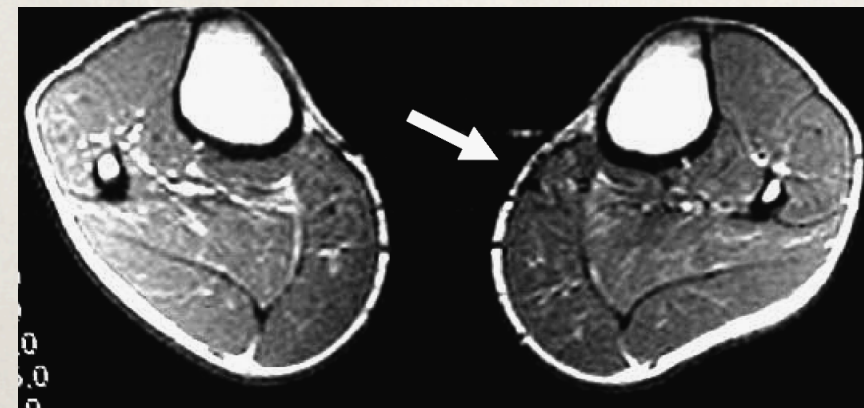
Emery-Dreifuss

- * Plusieurs formes: liée à l 'X (émerine) et dominante (lamine AC)

Liée à l 'X: atteinte du soléaire

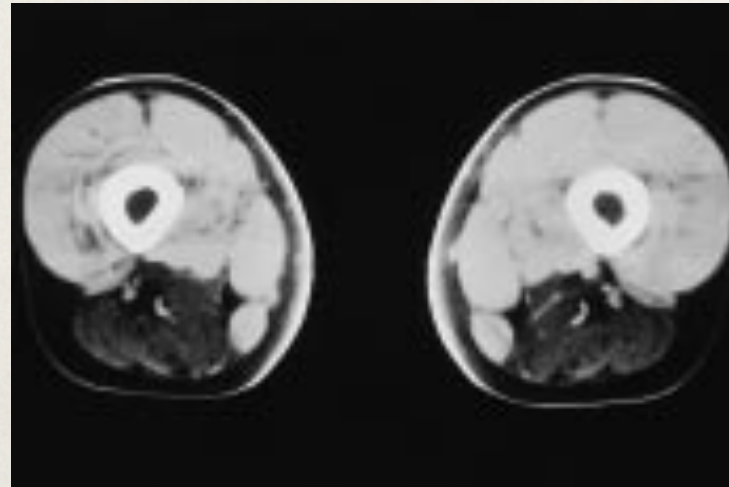


Laminopathie: atteinte du jumeau interne et lipodystrophie

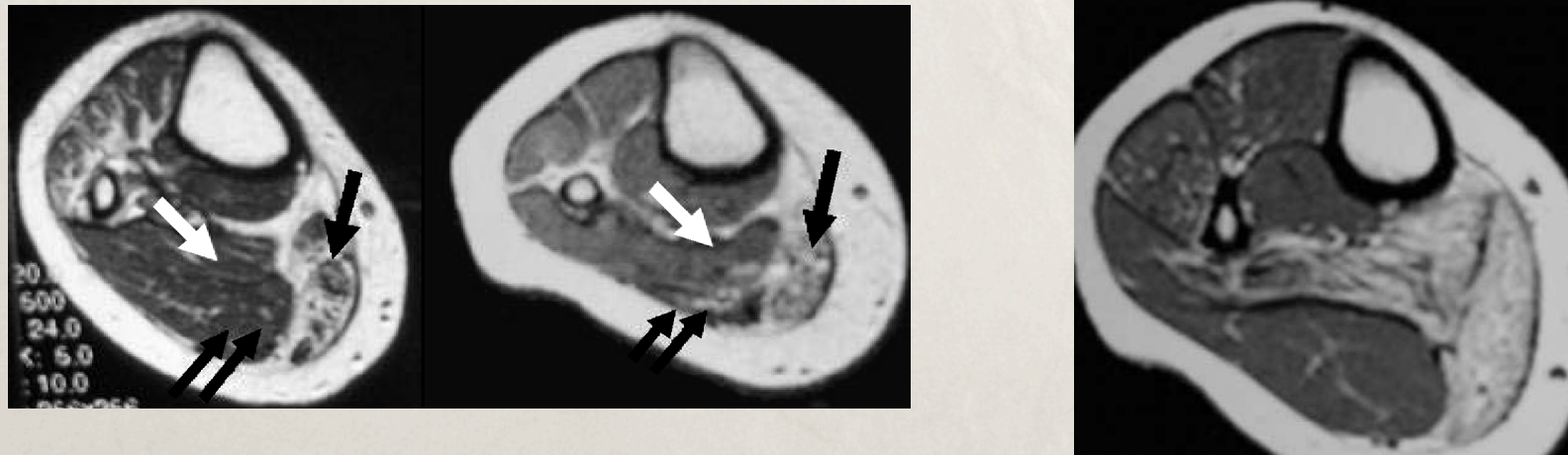


LGMD 2A: déficit en calpaïne

- * **Muscles de la loge postérieure des cuisses**



- * **Atteinte du jumeau interne et du soléaire**



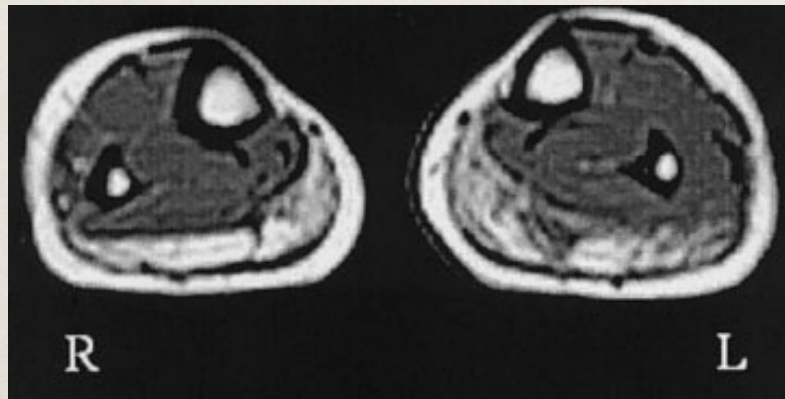
Autres LGMD

* Dysferlinopathie

(LGMD2B ou distale de Miyoshi):

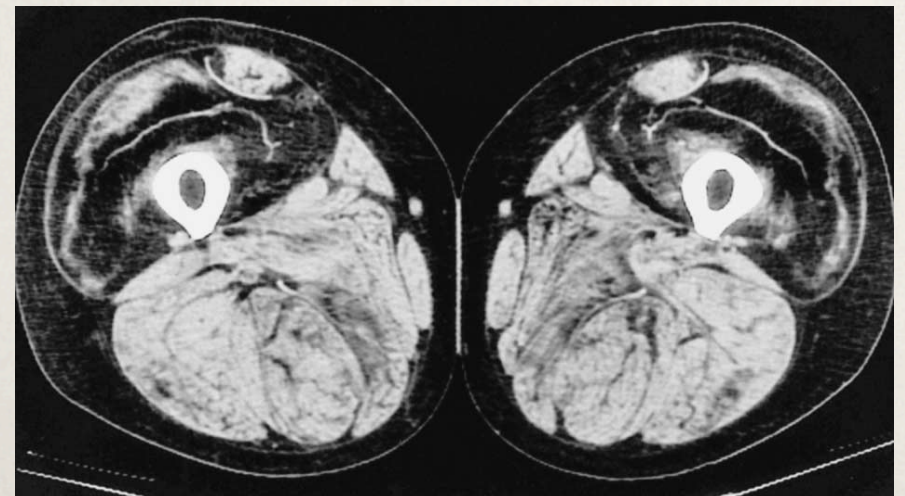
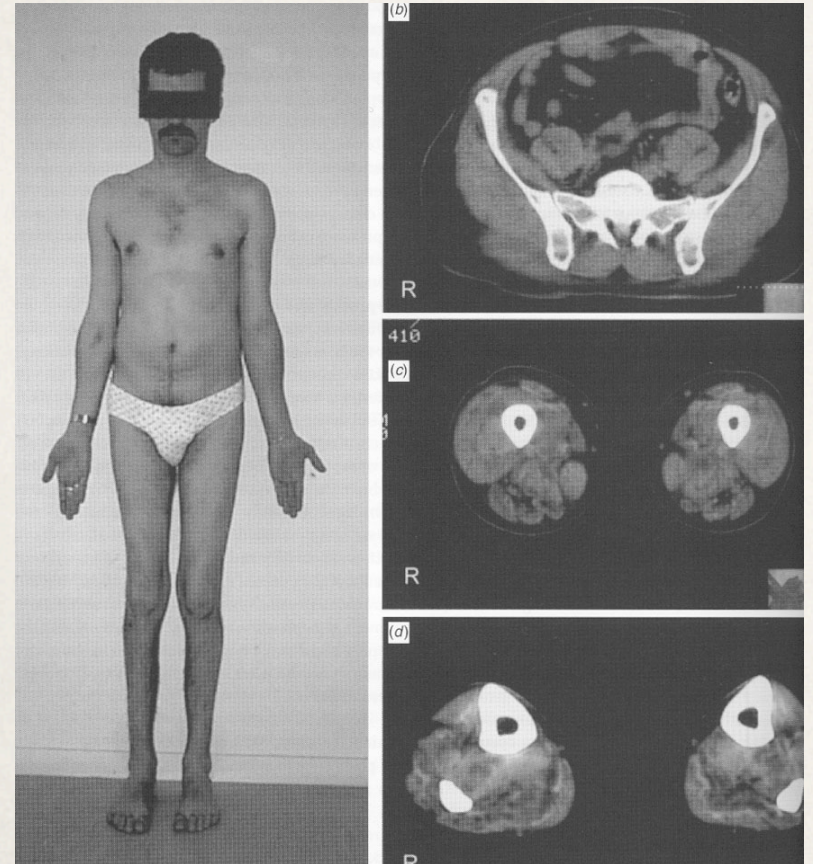
loge post. Cuisses +/- et mollets+++

(asymétrie)



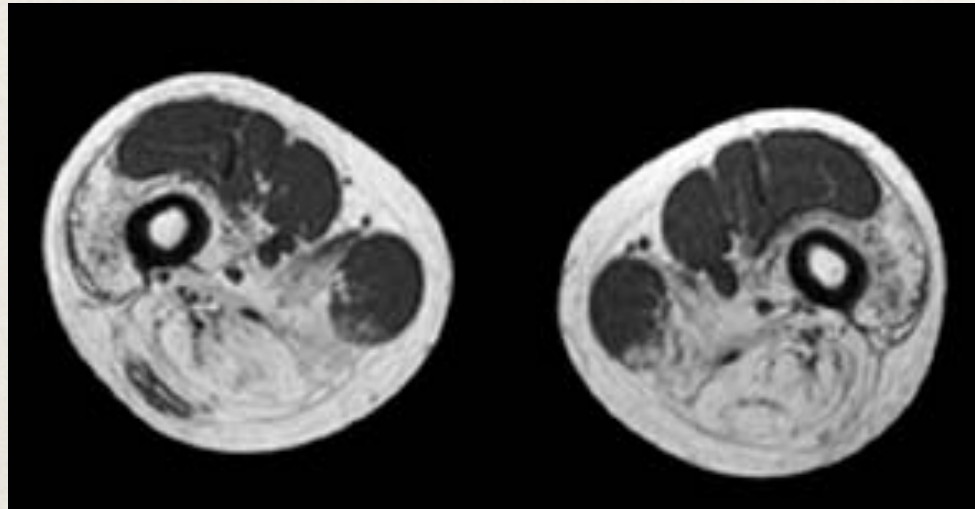
* Sarcoglycanopathies: loges

ant des cuisses et des jambes

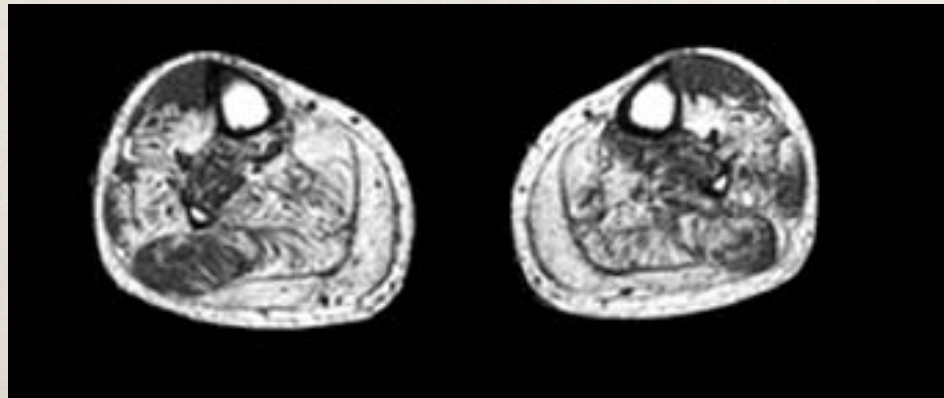


LGMD 2I: FKRP

- * Atteinte des muscles postérieurs de la cuisse: biceps, adducteurs



- * Muscles jumeaux internes et externes



Thigh ?



Posterior > anterior compartment

Posterior lower leg ?

Clinical findings ?

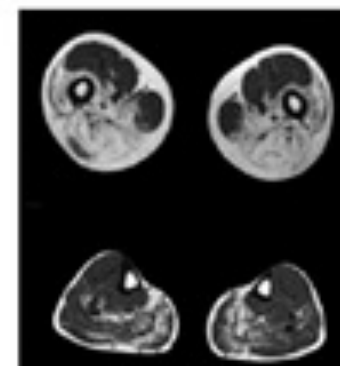
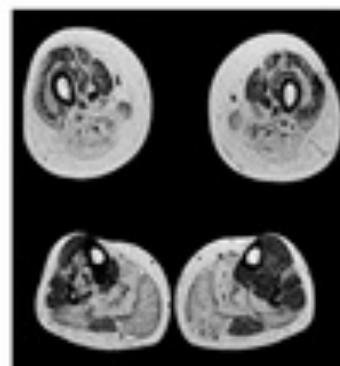
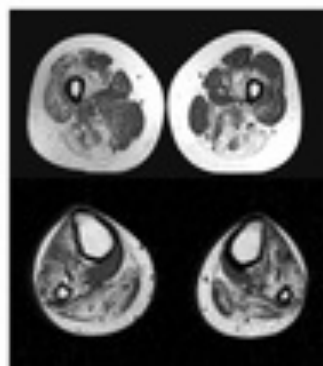
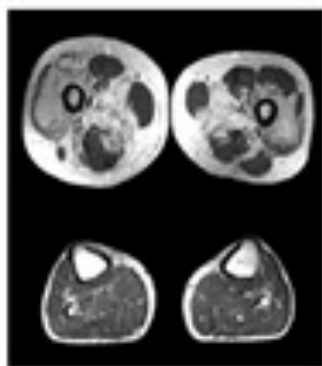
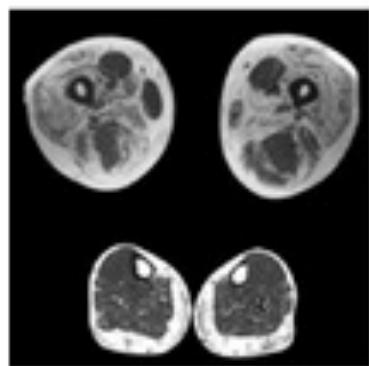
Dystrophin ?

Sarcoglycan ?

Dysferlin ?

Calpain-3 ?

FKRP ?



No

Yes

Gastrocnemius ?

Soleus,
med. Gastrocnemius ?

Diffuse ?

Yes

No

Calf atrophy ?

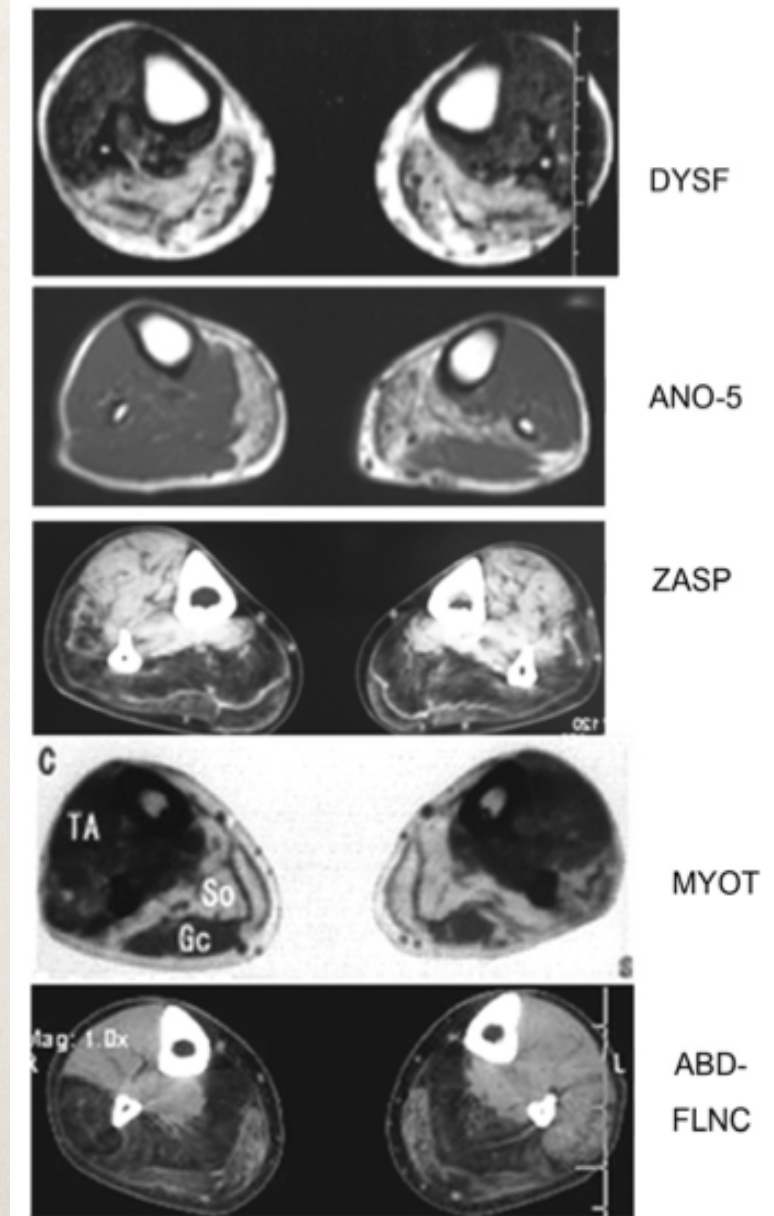
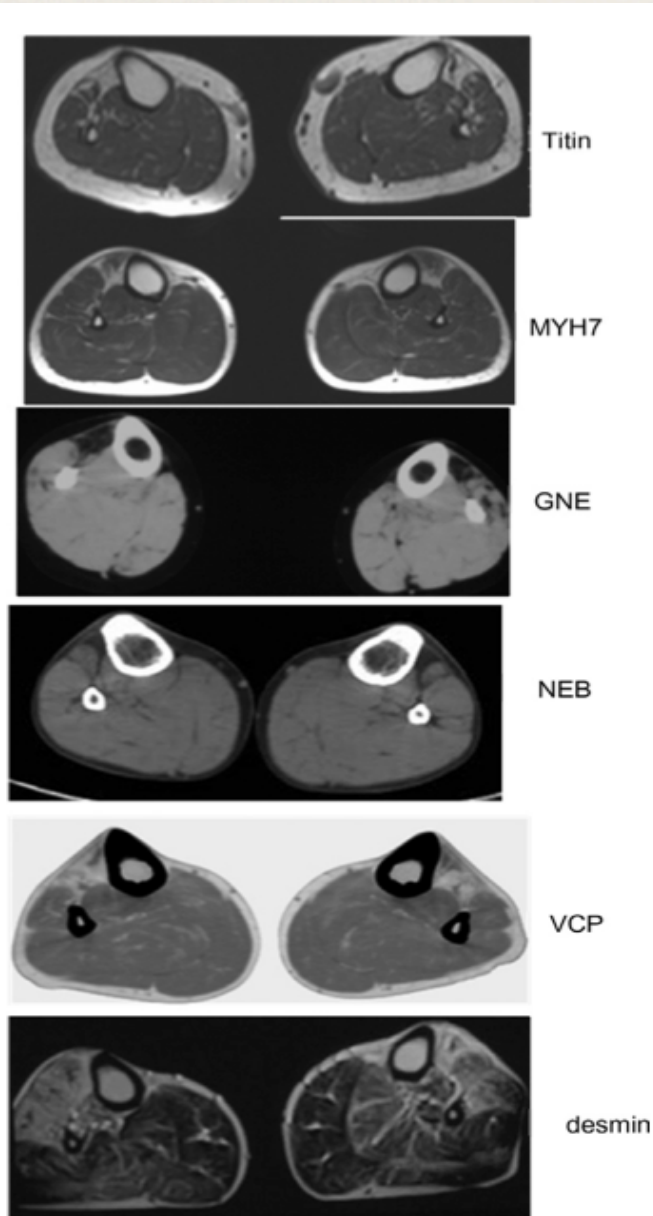
Calf hypertrophy ?

Scapula winging ?

No

Yes

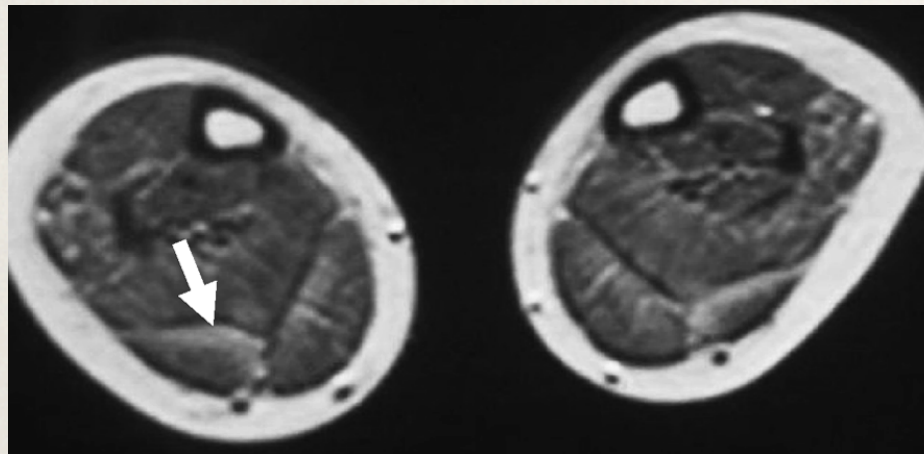
Myopathies distales



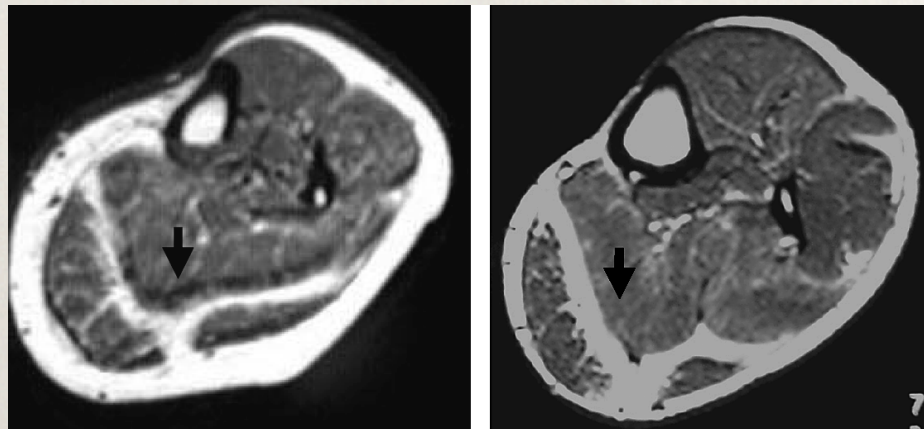
Myopathies congénitales

- * Pathologie du collagène VI: épaissement interstitiel caractéristique à l'IRM

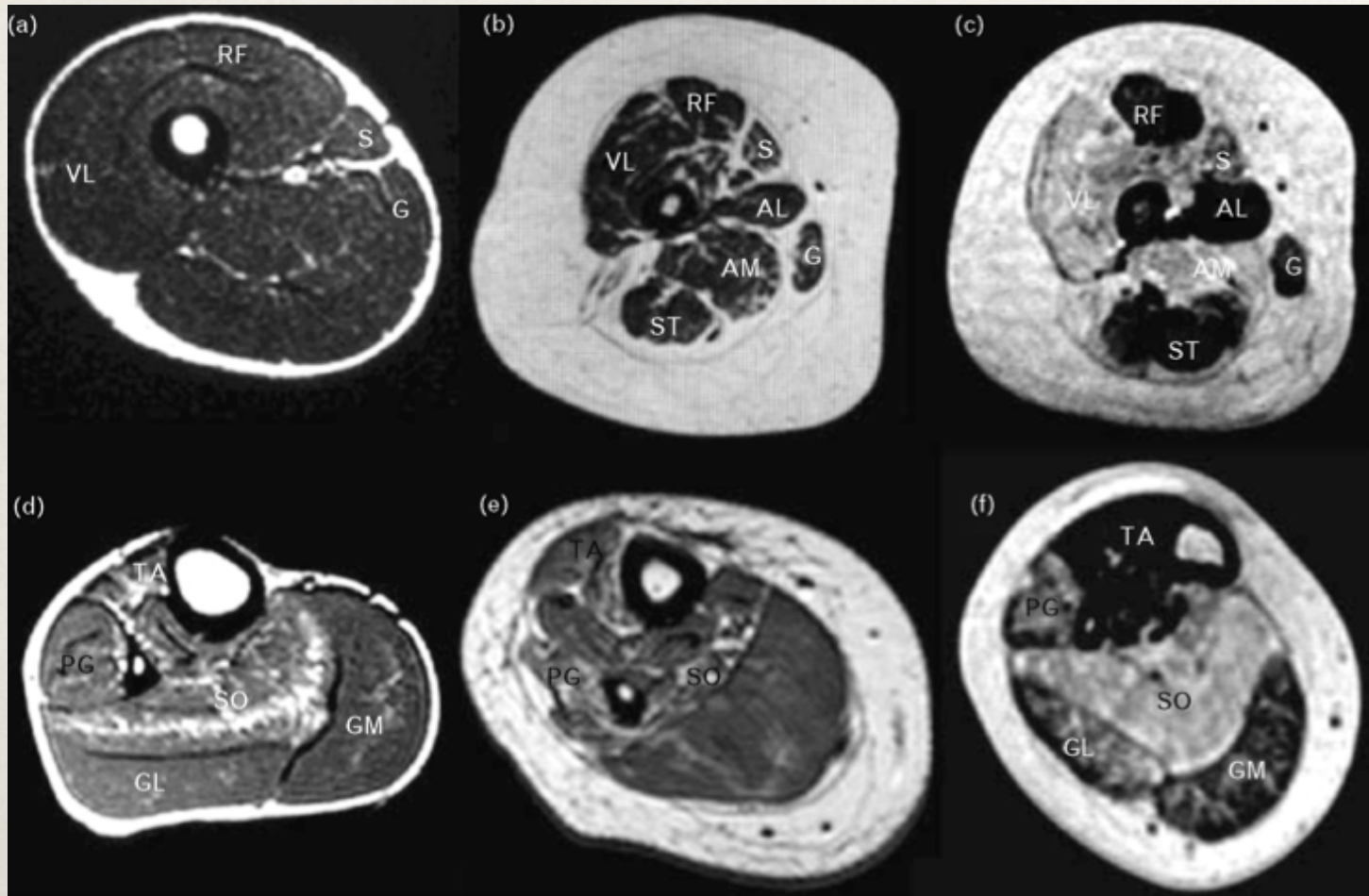
Ullrich



Bethlem



Autres



NEB

ACTA1

RYR1

Thigh ?



Posterior compartment more than anterior compartment affection ?

Yes

No

Sartorius, Gracilis spared ?

Sartorius > Gracilis ?

Sparing of Rectus fem., Gracilis, Biceps fem. ?

Concentric involvement of Rectus fem. ?

Lower leg ?

Posterior compartment

Anterior compartment

Soleus, med. Gastrocnemius ?

Diffuse ?

Soleus ?

Rim between Soleus and Gastrocnemius ?

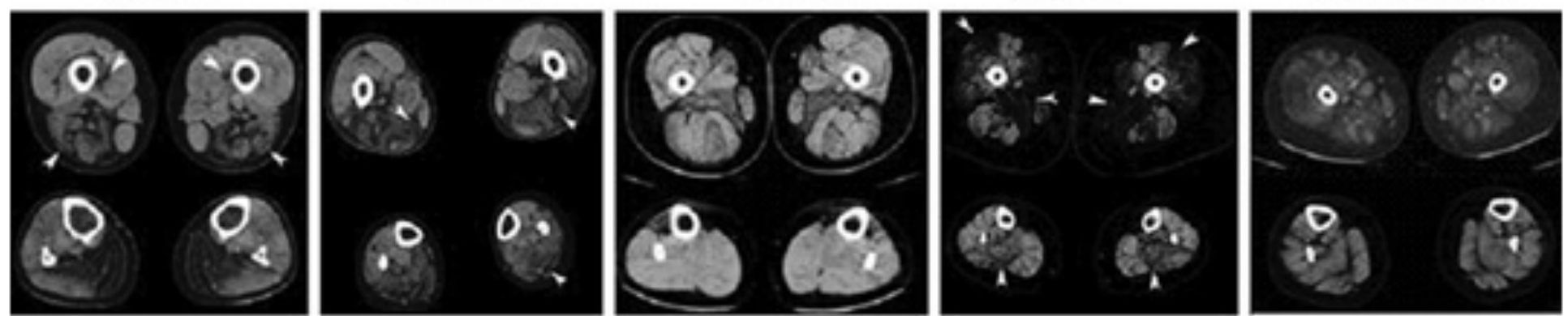
DNM-2 ?

SEPN-1 ?

ACTA-1 ?

RYR-1 ?

Collagen-6a ?

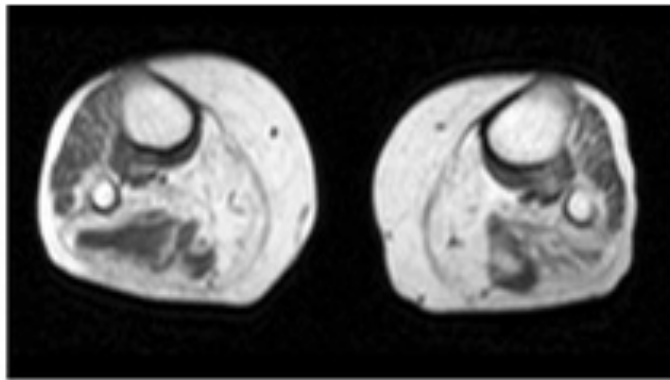
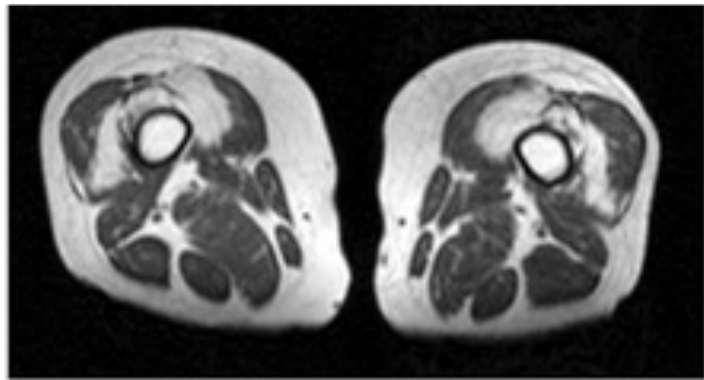


Steinert

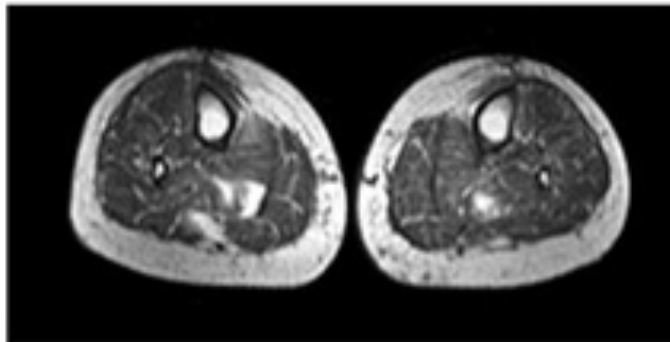
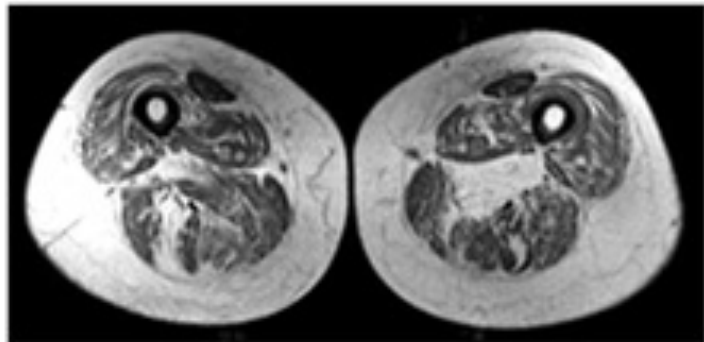
- * Intérêt limité
- * atrophie sélective du SCM



Steinert et PROMM



A - DM 1



B - DM 2

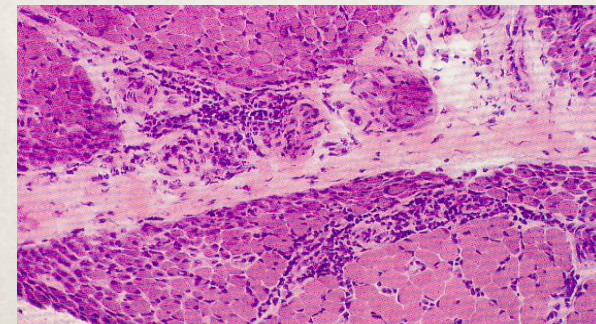
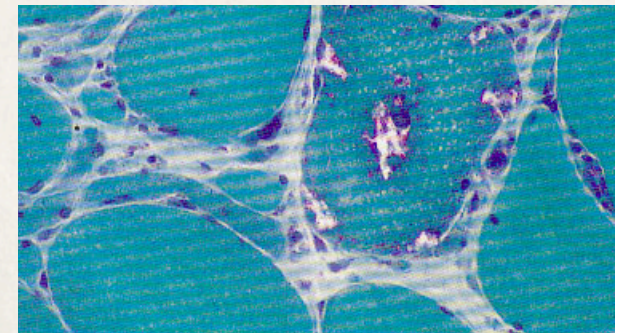
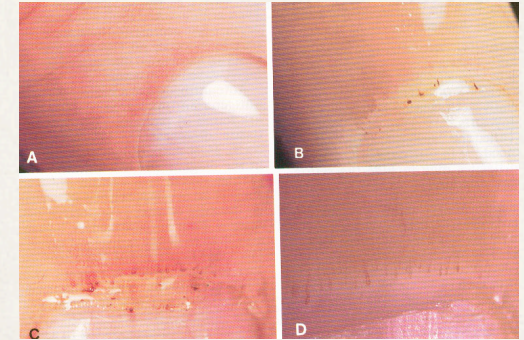
Myopathies inflammatoires

- * **3 grandes formes:**

- * dermatomyosite (DM): vascularite (CD4)
- * polymyosite (PM): inflammation interstitielle (CD8)
- * myosite à inclusions (IBM): vacuoles bordées et inflammation

- * **Critères diagnostiques**

- * cliniques: myalgies, AEG
- * EMG
- * Biologiques: CK, syndrome inflammatoire, autoimmunité
- * Surtout biopsie +++

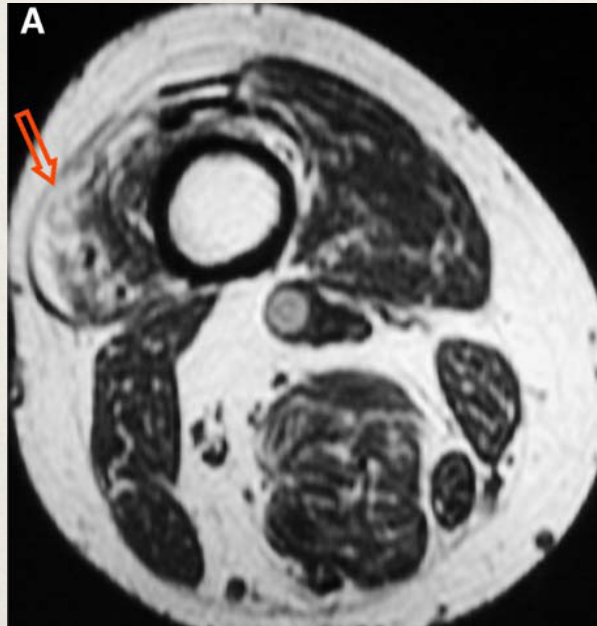


Et la radiologie ?

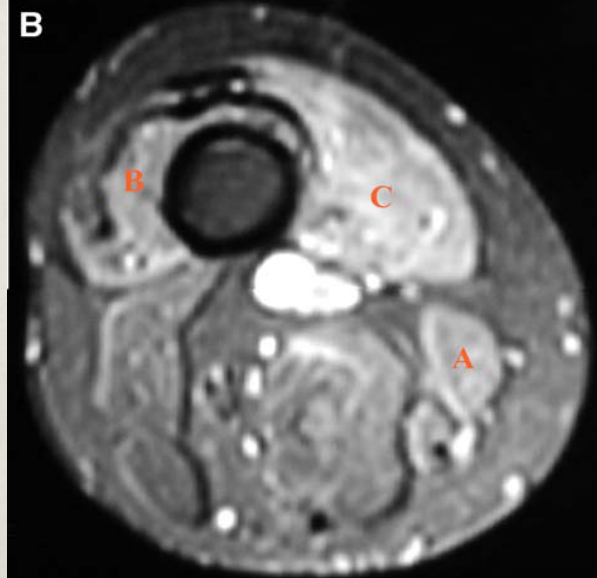
- * Intérêt surtout de l'IRM
- * Essentiellement limitée à la cuisse
- * Protocole:
 - * T1, T2-STIR et fat-satT2 (effacement de la graisse)
 - * avec injection de gadolinium
- * Intérêts
 - * montrer l'atrophie et la dégénérescence graisseuse (T1+ et STIR-)
 - * montrer l'inflammation (STIR+ et gado)
 - * différencier PM/DM et IBM
 - * guide de la biopsie
 - * suivi: différencier la myopathie aux corticoïdes

Inflammation

T1



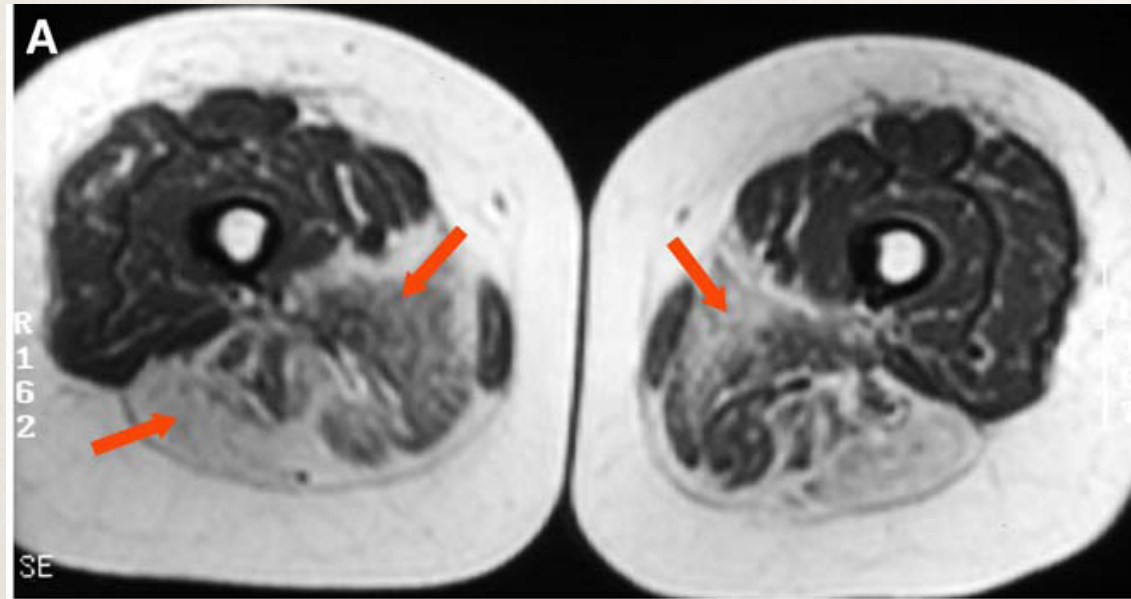
STIR



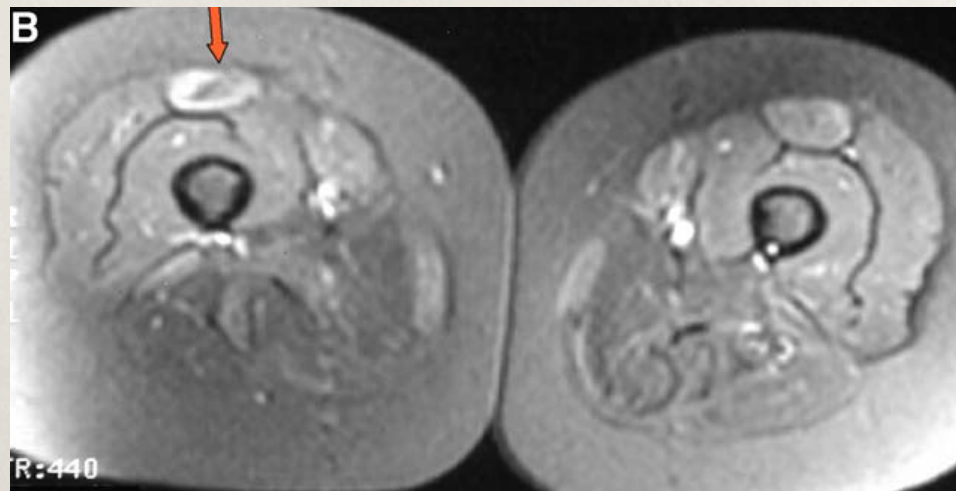
(Cherin et coll., 2004)

Dégénérescence graisseuse

T1



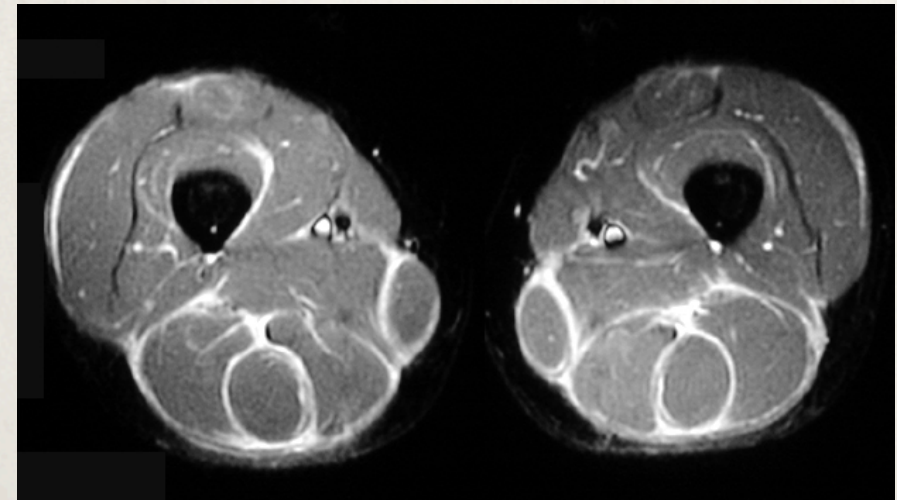
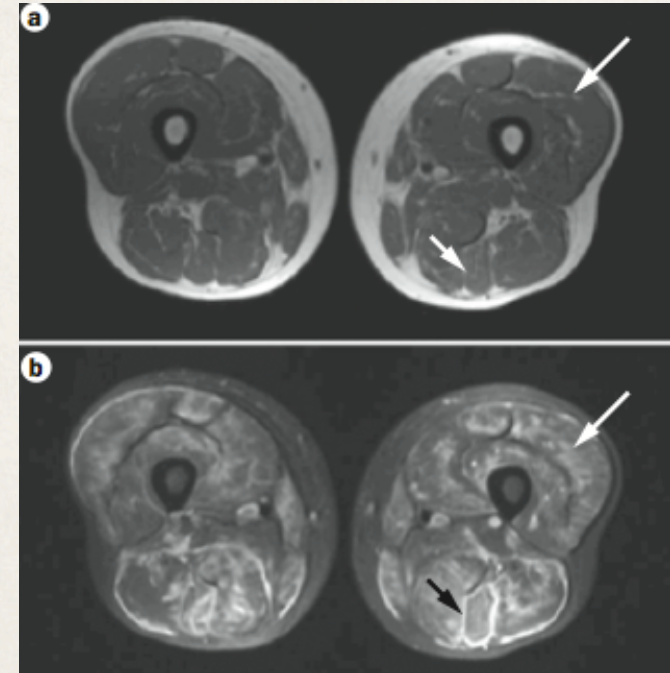
STIR



(Cherin et coll., 2004)

Polymyosite

- * Infiltration graisseuse et atrophie moins marquée que dans l'IBM
- * Caractéristiques de l'inflammation:
 - * parfois isolée
 - * surtout assez globale
 - * prédominant pour la loge postérieure des cuisses
 - * retrouvée parfois le long des fascias

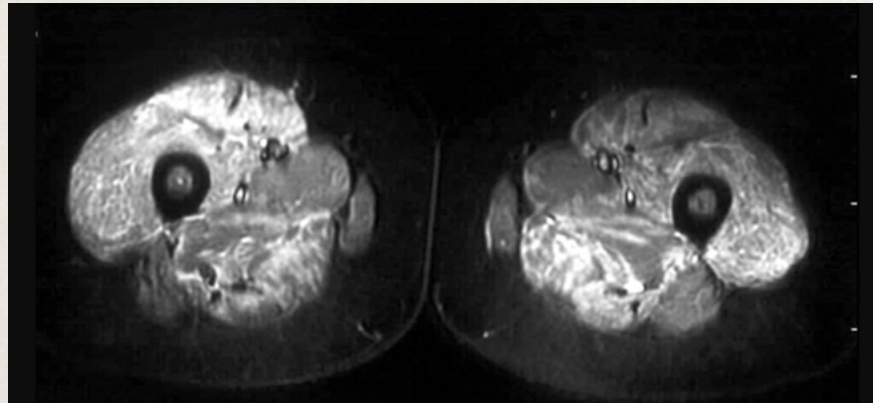


(Cherin et coll., 2004)

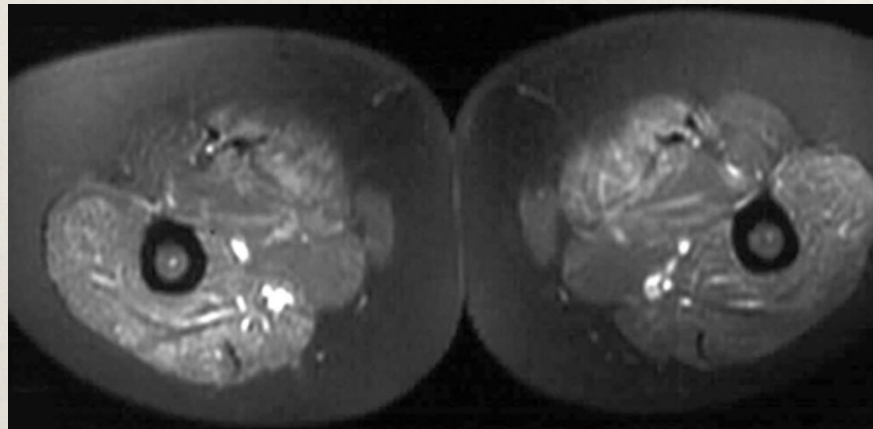
Dermatomyosite

- * Idem polymyosite à l'IRM mais peu d'involution adipeuse (T1 normal) et inflammation plus marquée

STIR



Avec gado

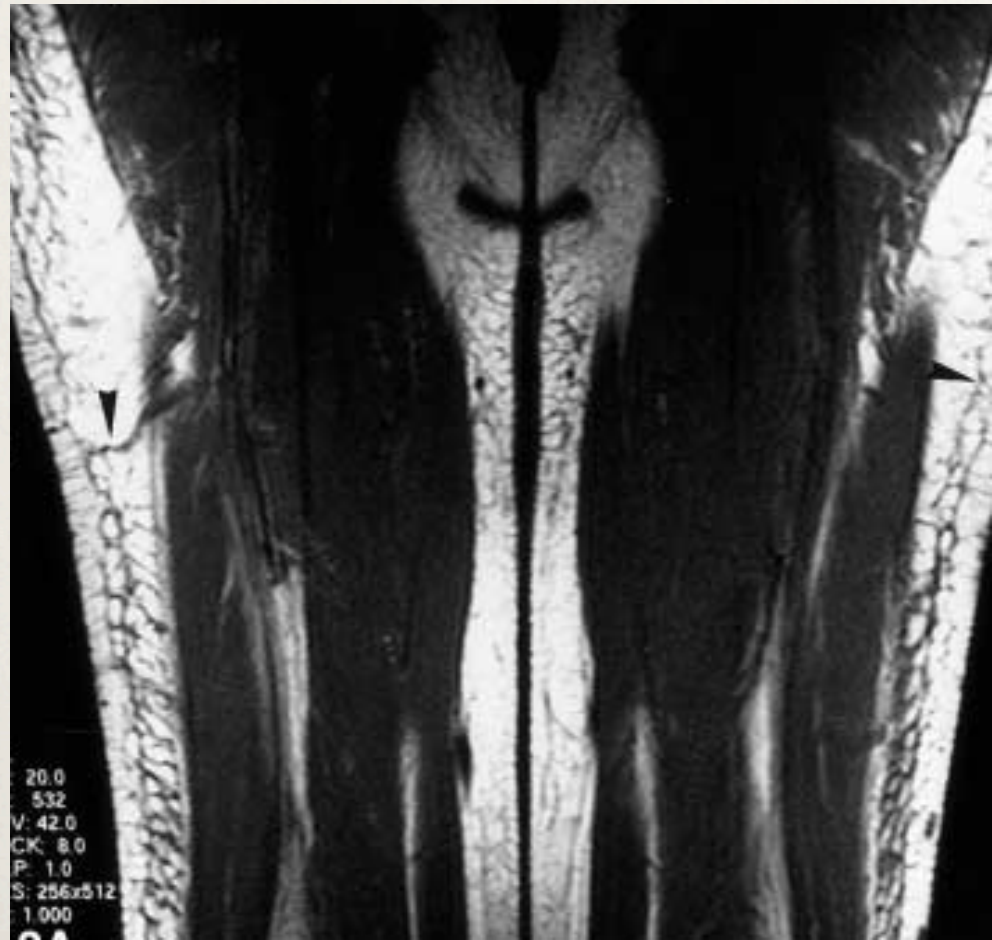


(Cherin et coll., 2004)

Dermatomyosite



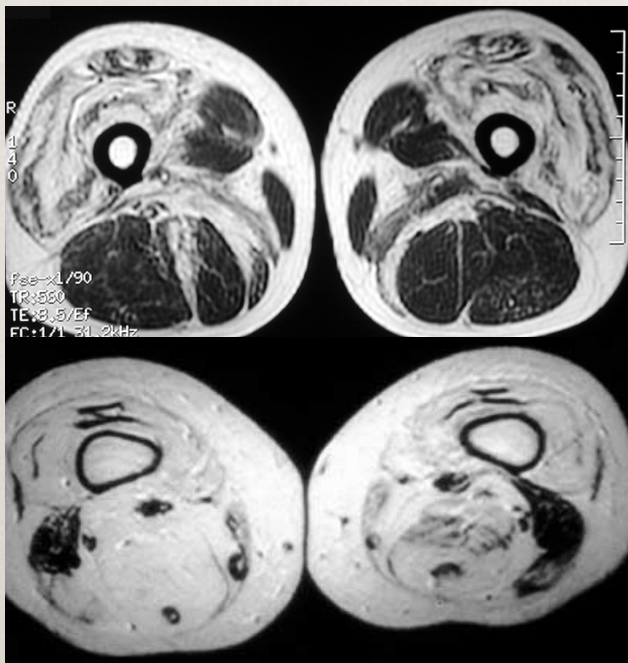
Calcifications (chez l'enfant surtout)



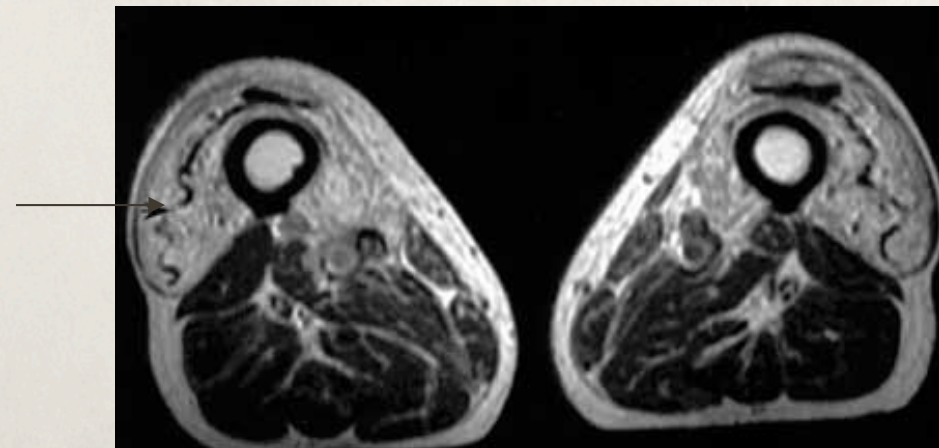
Aspect réticulé du tissu sous-cutané

IBM

- * **Infiltration graisseuse et atrophie +++**
 - * importante
 - * proximale (quadriceps+++) et distale (jumeau interne et fléchisseur commun profond des doigts)
 - * asymétrique



Signe du drapeau

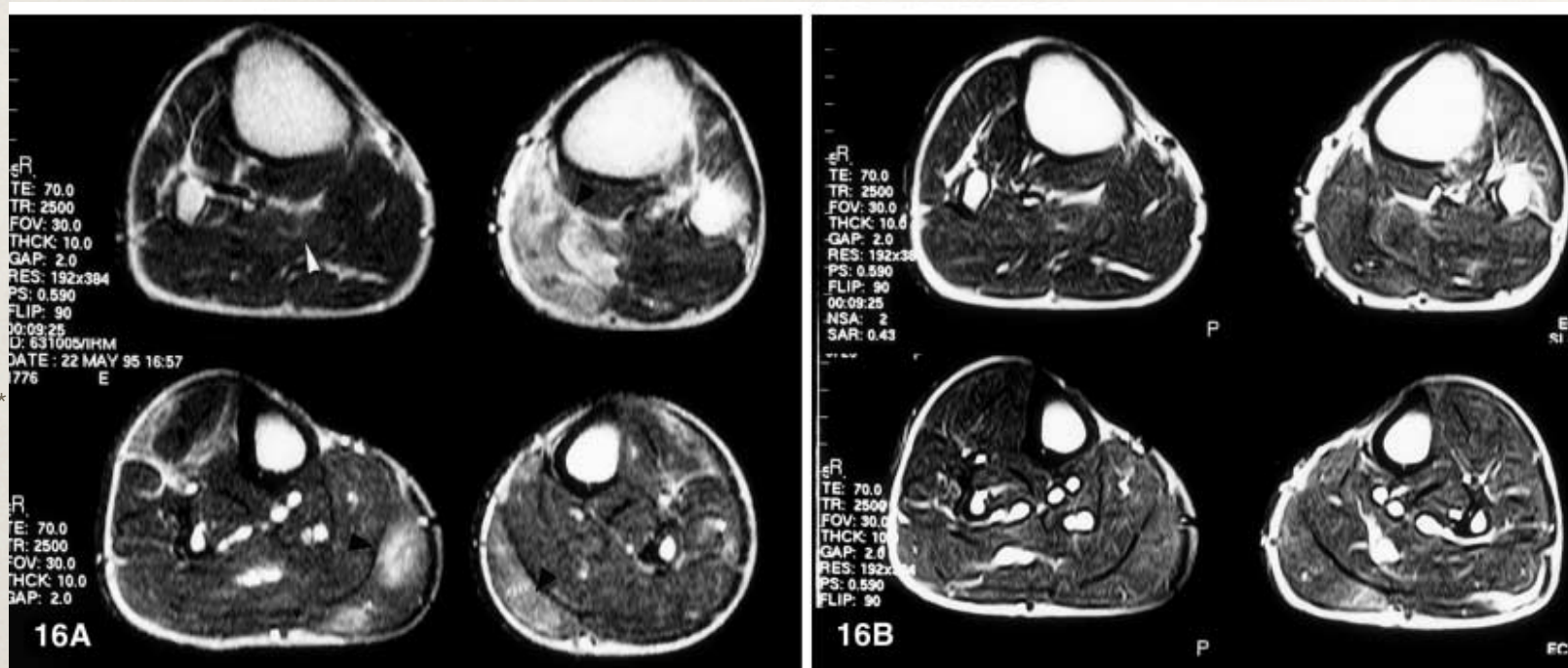


(Cherin et coll., 2004)

Autres intérêts

- * **Guide la biopsie: 10 à 25% de faux négatifs par les techniques chirurgicales habituelles**
 - * sensibilité 89% pour l'IRM et 66% pour la biopsie
 - * spécificité moins bonne (88 vs 100%)
- * **Intérêt pour le suivi**
 - * atrophie et infiltration graisseuse proportionnelle à la durée d'évolution de l'affection
 - * lésions inflammatoires corrélées à la sévérité de la maladie
 - * diagnostic différentiel avec la myopathie cortisonée

Évolution sous traitement



Jonction neuromusculaire

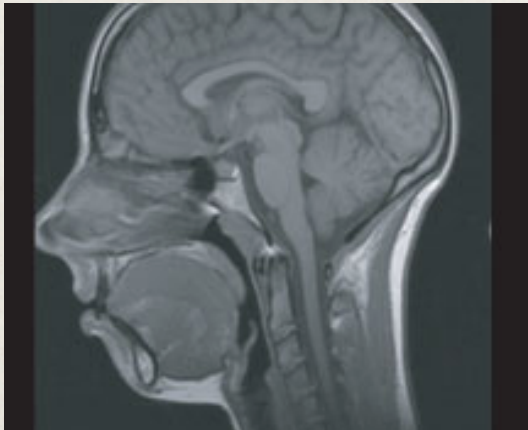
Jonction neuromusculaire

- * Aide diagnostique limitée en dehors de l'imagerie thoracique
- * Nouvelle « entité » séronégative
 - * ac antimusk (30 à 40% de cas)
 - * Physiopathologie mal comprise
 - * Jamais de thymome
 - * Plus fréquente chez la femme
 - * Jamais oculaire isolée
 - * Signes bulbaires et respiratoires + ...
 - * atrophie de la langue
 - * Anticholinestherasiques souvent moins efficaces
 - * parfois corticorésistante
 - * EMG: parfois moins performants

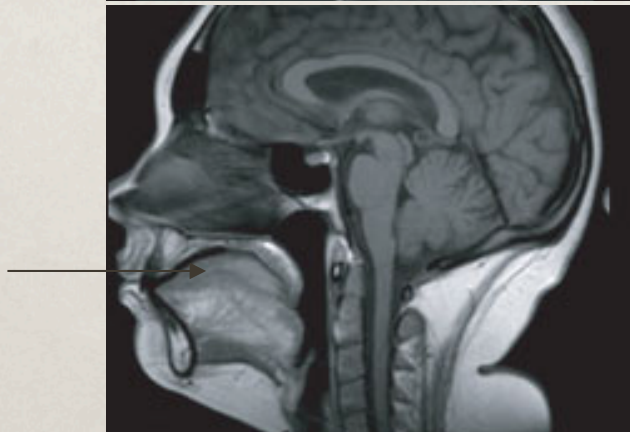
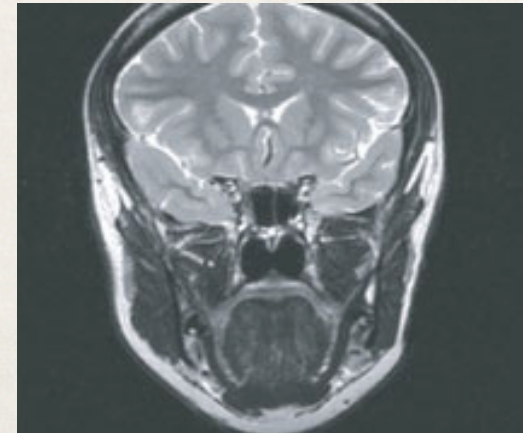


Jonction neuromusculaire

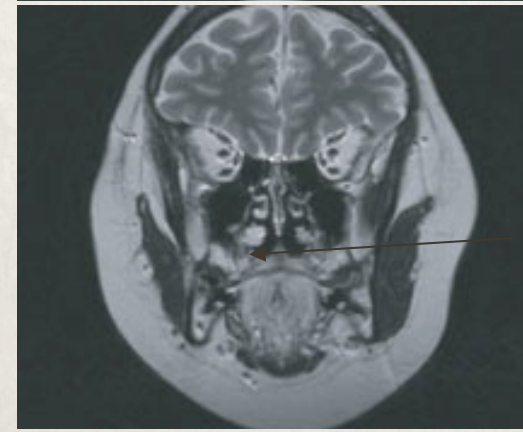
- * **Imagerie IRM de la langue:**
 - * atrophie des muscles facio-bulbaires
 - * hypersignal T1 (dégénérescence fibro-graisseuse)



Normal



Anti-Musk



Imagerie musculaire et processus neuropathique

Processus neuropathique

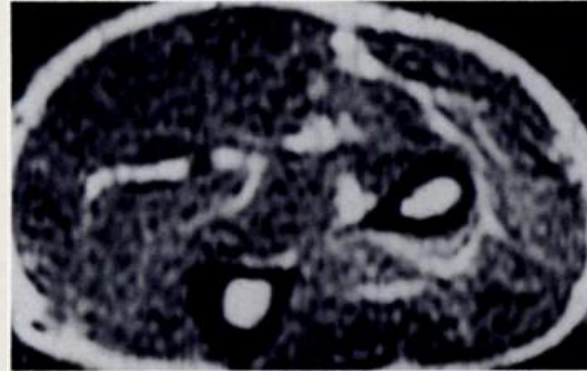
- * **Trois intérêts, surtout par IRM**
 - * Visualisation de lésions focales
 - * IRM et neuropathies inflammatoires
 - * **anomalies de signal secondaires à la dénervation**

Processus neuropathique

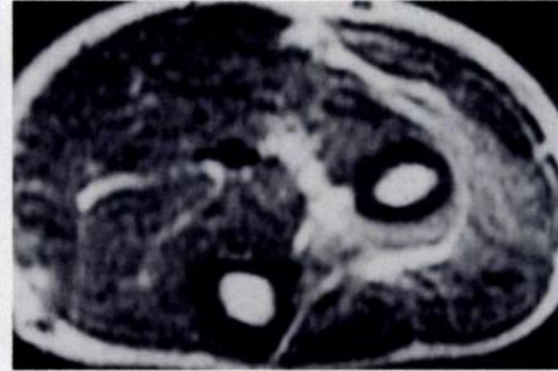
- * **1- Dénervation et anomalies IRM surtout**
 - * Atrophie musculaire systématisée
 - * Modifications biologiques et histologiques intramusculaires secondaires au processus de dénévation (atteinte axonale +++): anomalies évolutives non spécifiques de signal en T1 et T2
 - * Aigue (15 j à 1 mois): pas d'anomalie
 - * Subaigue (1 mois à 1 an): hypersignal T1 (discret et inconstant) et surtout T2/STIR (hyperhydratation interstitiel) avec parfois discrète prise de contraste homogène (hypervascularisation et élargissement des espaces interstitiels). Parfois régressives
 - > « oedema-like » change
 - * Chronique (plus d'un an): hypersignal T1 (involution adipeuse) effacé au STIR
 - > « fatty atrophic » change

Évolution IRM

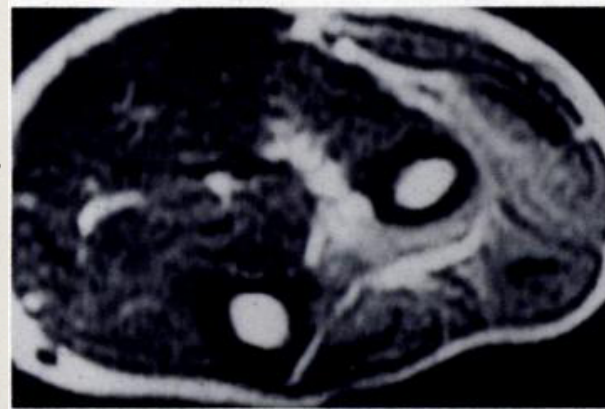
8 jours



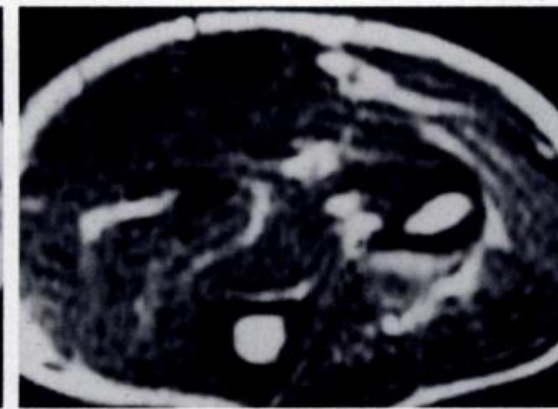
15 jours



15 jours après
récupération
clinique



8 semaines
après
récupération



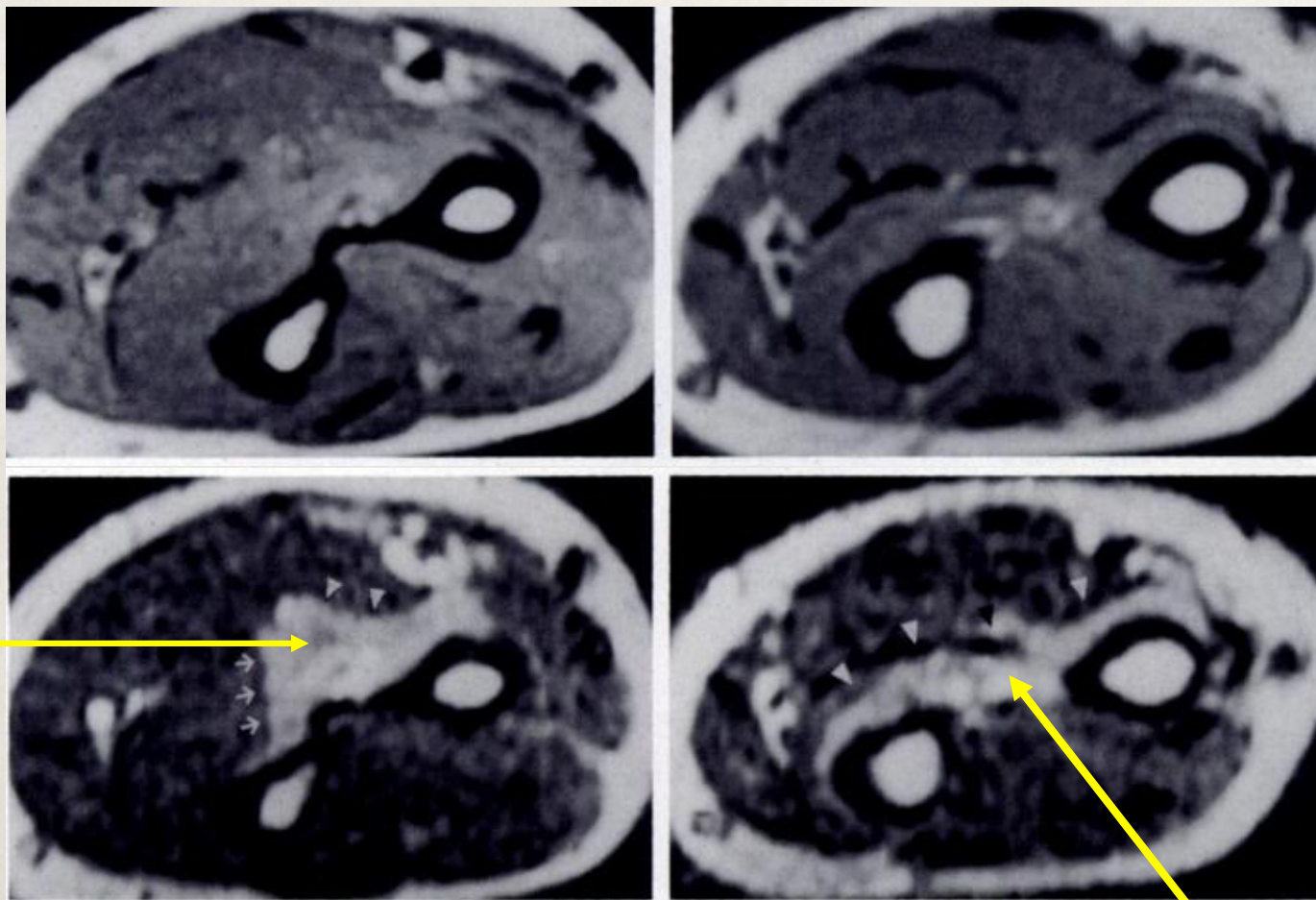
Paralysie radiale

Images de « dénerivation »

* Intérêts

- * précisions anatomiques
 - * nerfs crâniens (V, XII, IX, XI)+++
 - * topographie « tronculaire »: ne remplace pas l'EMG sauf pour les muscles d'exploration difficile à l'aiguille !
- * Précisions évolutives:
 - * si involution adipeuse, mauvais pronostic fonctionnel ?
 - * STIR:
 - * à 4 jours, plus précoce que l'EMG !
- * Difficultés diagnostiques: atteinte musculaire primitive: «fausses myosites focales »

Dénervation et IRM



T1

T2

Lg Fle. du
pouce

Nerf IO ant à 2 mois

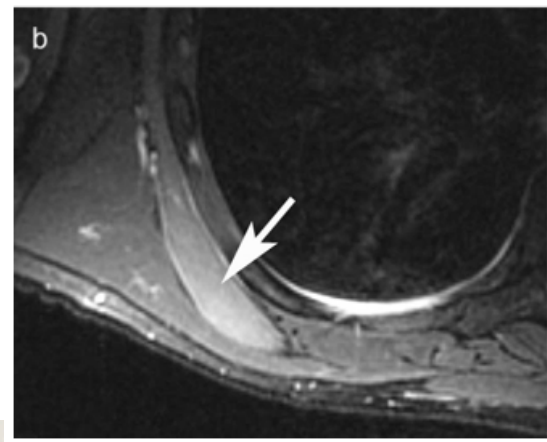
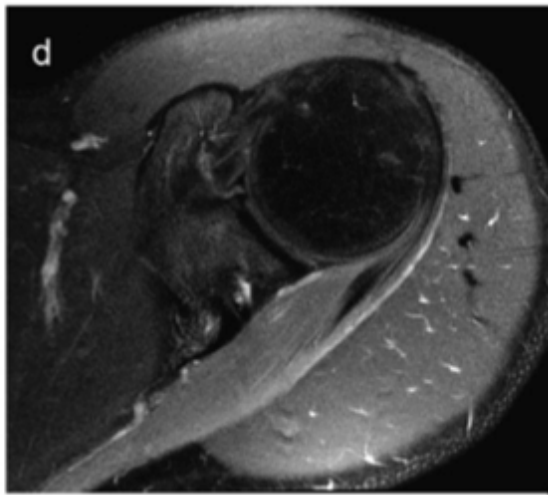
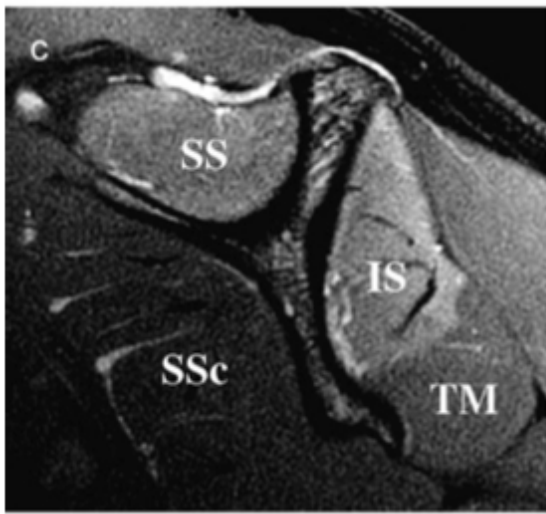
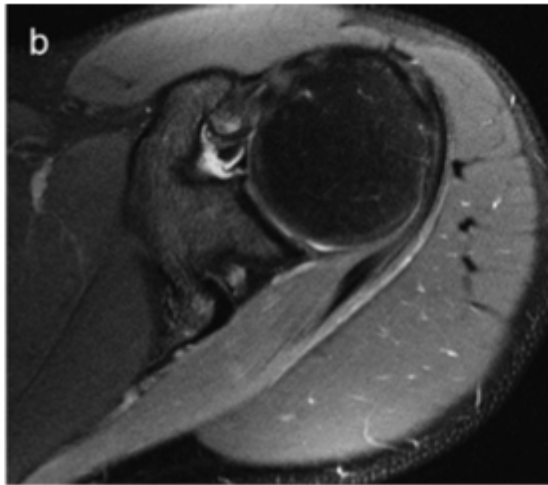
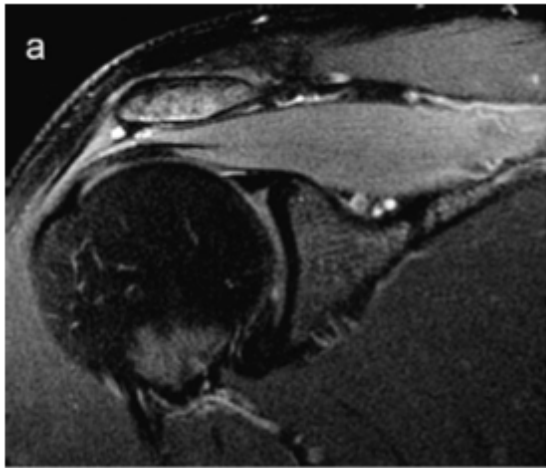
Carré pronateur

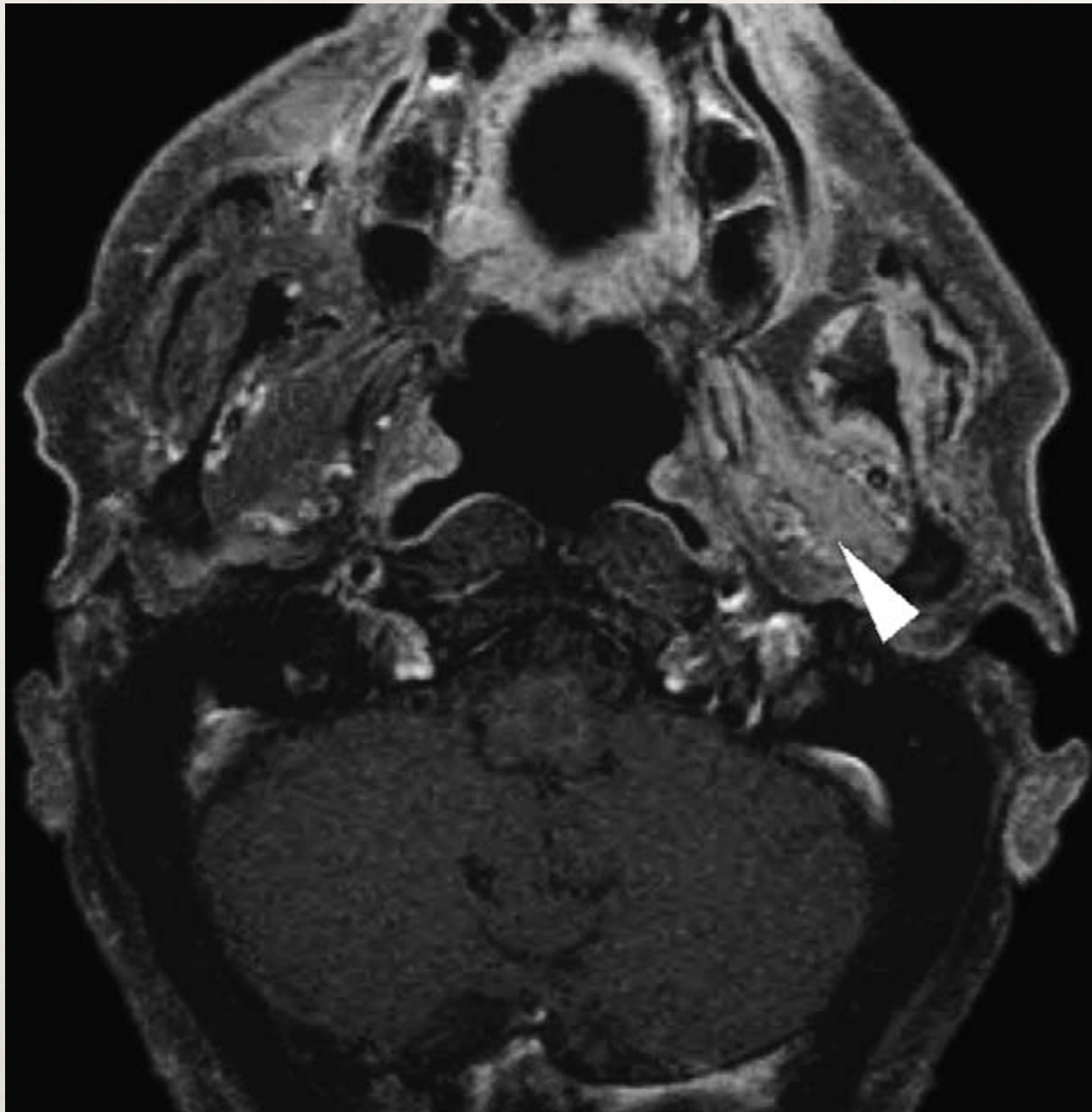
Dénervation et IRM

Interosseux

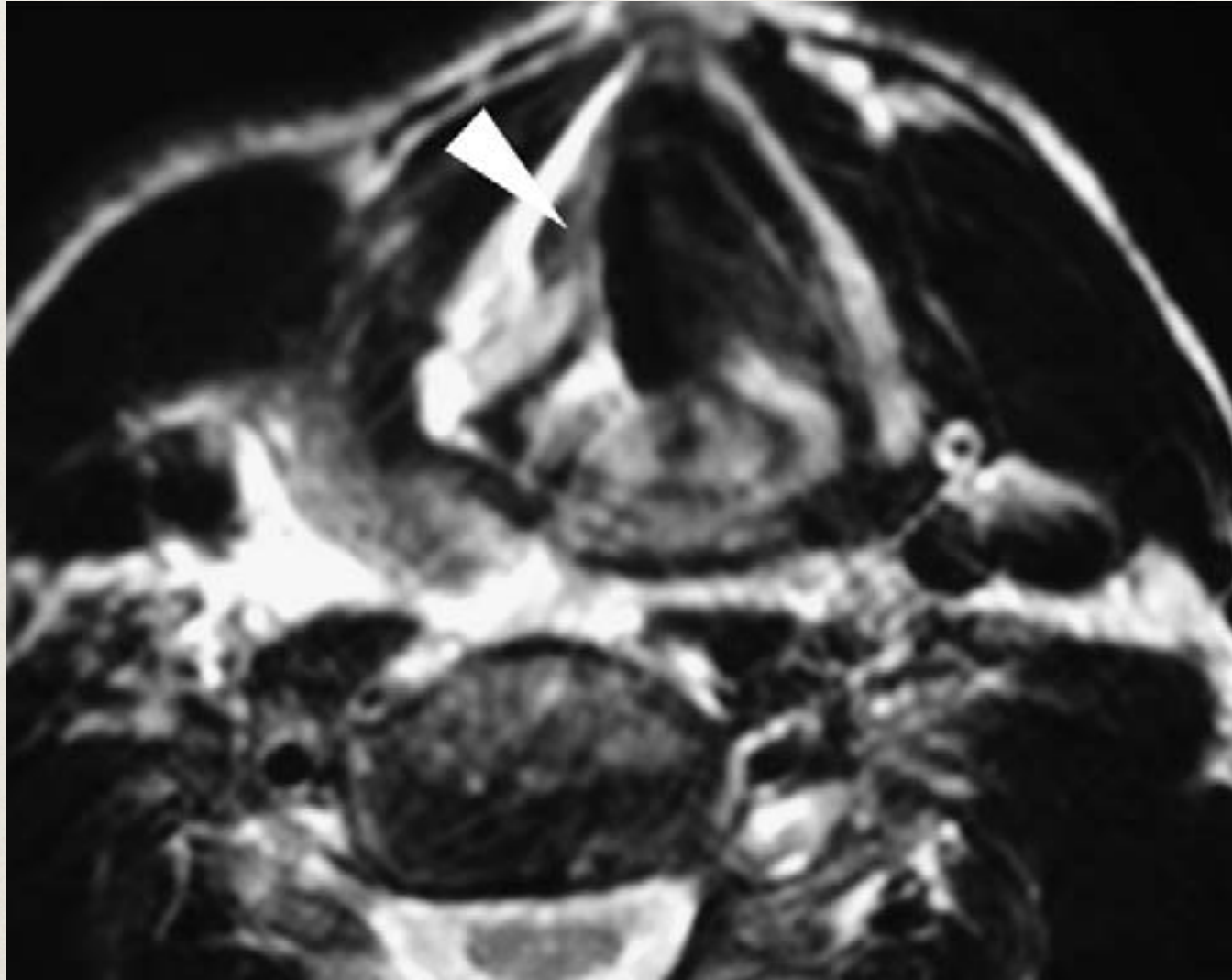


Branche profonde du cubital

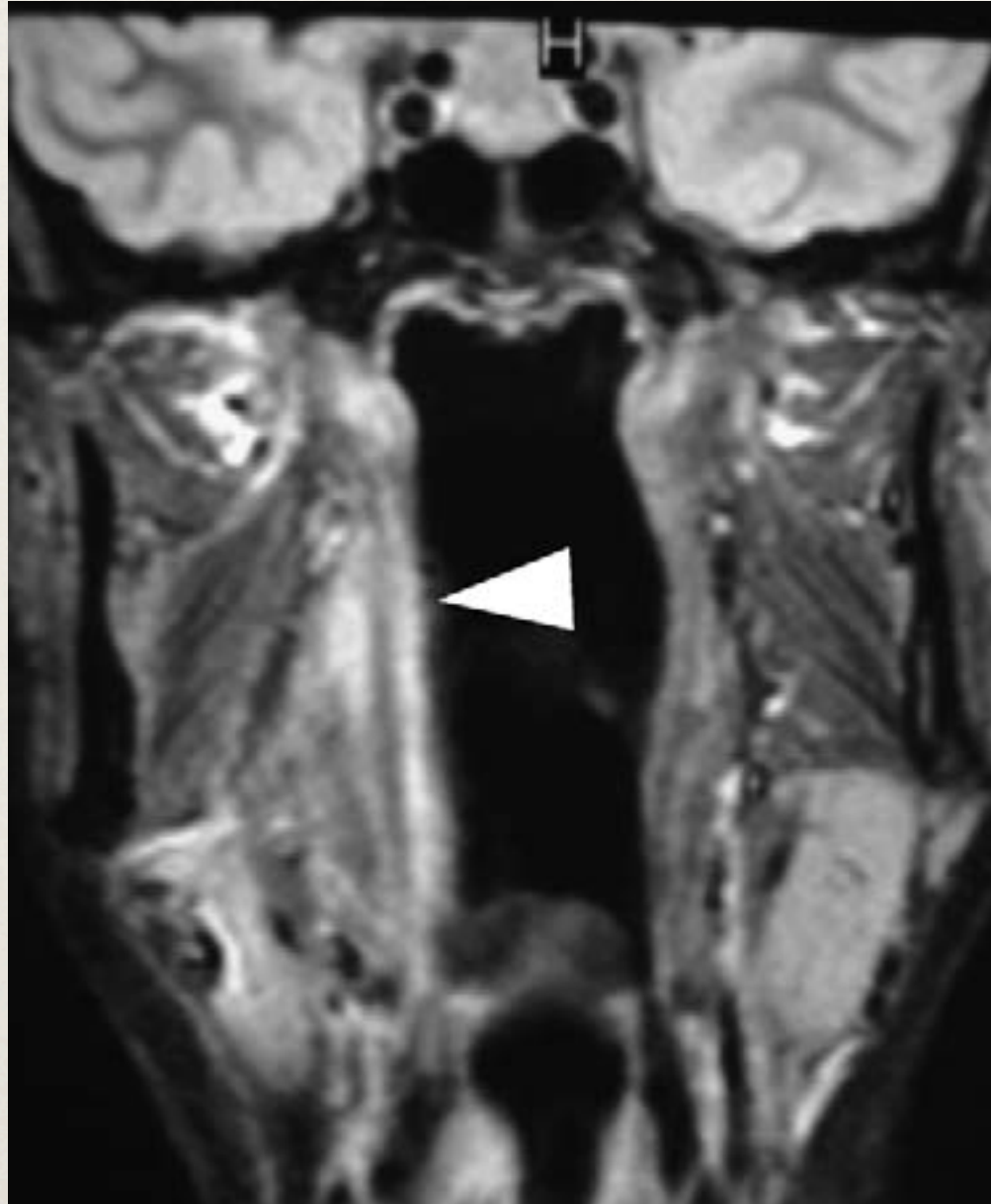




IRM T1: muscles ptérygoidiens et lésion du V



IRM T2: souffrance du récurent atrophie du crico-aryténoïde



IRM STIR: souffrance du X et hypersignal du muscle constricteur du pharynx

Conclusions

- * Examens CT et IRM de réalisation facile sur le plan technique
- * Pour certaines pathologies, la radiologie fait partie de l'arsenal diagnostique au même titre que l'EMG ou la biologie
- * La sensibilité est variable selon les pathologies
- * La spécificité reste médiocre dans l'ensemble