

CARDIOLOGIE

Conférences scientifiques^{MD}

COMPTE RENDU DES CONFÉRENCES
SCIENTIFIQUES DE LA DIVISION DE
CARDIOLOGIE, HÔPITAL ST. MICHAEL,
UNIVERSITÉ DE TORONTO

Aperçu sur la sarcoïdose cardiaque

Par FAHAD BASLAIB, M.D., FRCPC et GORDON MOE, M.D., FRCPC, FACC

La sarcoïdose est un trouble multisystémique présent dans toutes les régions du monde. Elle se caractérise pathologiquement par la présence de granulomes non caséux dans les organes touchés. Bien que des facteurs environnementaux et génétiques aient été impliqués dans sa pathogenèse, l'étiologie de la sarcoïdose cardiaque demeure obscure. La maladie affecte généralement les jeunes adultes et est associée à une ou plusieurs des anomalies suivantes : adénopathie hilare bilatérale, opacités réticulaires pulmonaires et lésions de la peau, des articulations et/ou des yeux. L'atteinte cardiaque chez les patients atteints de sarcoïdose est de plus en plus reconnue et associée à un mauvais pronostic. Bien que chez environ 5 % des patients atteints de sarcoïdose il existe des signes cliniques démontrant une atteinte cardiaque, les études autopsiques indiquent que les patients présentent une atteinte cardiaque subclinique dans 20 à 30 % des cas^{1,2}. Dans ce numéro de *Cardiologie – Conférences scientifiques*, nous examinons l'épidémiologie, la pathologie, le diagnostic clinique et le traitement de la sarcoïdose cardiaque.

Épidémiologie

La sarcoïdose touche plus fréquemment les adultes jeunes et d'âge moyen, et un plus grand nombre de femmes que d'hommes sont affectés. Aux États-Unis, la prévalence de la sarcoïdose varie de 10,9 pour 100 000 dans la population de race blanche à 35,5 pour 100 000 dans la population de race noire. En Europe, les scandinaves ont l'un des taux d'incidence les plus élevés, avec 50 à 60 cas pour une population de 100 000 personnes³. On observe une atteinte myocardique chez au moins 25 % des patients atteints de sarcoïdose aux É.-U., laquelle est responsable de 13 à 25 % des décès dus à la sarcoïdose⁴. Au Japon, l'atteinte cardiaque sarcoïde est plus fréquente et est responsable d'un taux aussi élevé que 85 % des décès dus à la sarcoïdose⁵.

Caractéristiques pathologiques

Aucune partie du cœur n'est immunisée contre l'infiltration de granulomes sarcoïdes. Les granulomes peuvent toucher le péricarde, le myocarde et l'endocarde, mais parmi ces trois régions, le myocarde est celle qui est la plus fréquemment atteinte. Dans un ordre de fréquence décroissant, les sites prédominants sont la paroi libre du ventricule gauche et les muscles papillaires, la partie basale du septum interventriculaire, la paroi libre du ventricule droit et les parois auriculaires⁶. Des échantillons de myocarde prélevés de patients atteints de sarcoïdose révèlent la présence de nombreux lymphocytes situés à la limite périphérique des granulomes. Une bande dense de fibroblastes, de fibres de collagène et de protéoglycans contient généralement cet agrégat de cellules inflammatoires (figure 1)⁷.

Manifestations cliniques

Les manifestations cardiaques de la sarcoïdose peuvent précéder, suivre ou survenir simultanément à d'autres symptômes systémiques de la maladie, tels que :

- des anomalies de la conduction
- des arythmies ventriculaires
- une insuffisance cardiaque
- des arythmies supraventriculaires
- une dysfonction valvulaire
- un infarctus simulé.

Division de cardiologie

Beth L. Abramson, MD
Abdul Al-Hesayen, MD
Luigi Casella, MD
Thierry Charron, MD
Asim Cheema, MD
Robert J. Chisholm, MD
Chi-Ming Chow, MD
Paul Dorian, MD
David H. Fitchett, MD (rédacteur-adjoint)
Michael R. Freeman, MD
Shaun Goodman, MD
Anthony F. Graham, MD
Robert J. Howard, MD
Stuart Hutchison, MD
Victoria Korley, MD
Michael Kutryk, MD
Anatoly Langer, MD
Howard Leong-Poi, MD
Iqwal Mangat, MD
Gordon W. Moe, MD (rédacteur)
Juan C. Monge, MD (rédacteur-adjoint)
Thomas Parker, MD (chef)
Arnold Pinter, MD
Trevor I. Robinson, MD
Duncan J. Stewart, MD
Andrew Yan, MD

Hôpital St. Michael

30 Bond St.,
Suite 7049, Queen Wing
Toronto, Ont. M5B 1W8
Télécopieur: (416) 864-5941

Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de la Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, l'Université de Toronto, du commanditaire de la subvention à l'éducation ou de l'éditeur, mais sont celles de l'auteur qui se fonde sur la documentation scientifique existante. On a demandé à l'auteur de révéler tout conflit d'intérêt potentiel concernant le contenu de cette publication. La publication de *Cardiologie – Conférences scientifiques* est rendue possible grâce à une subvention à l'éducation sans restrictions.



Leading with Innovation
Serving with Compassion

ST. MICHAEL'S HOSPITAL

A teaching hospital affiliated with the University of Toronto



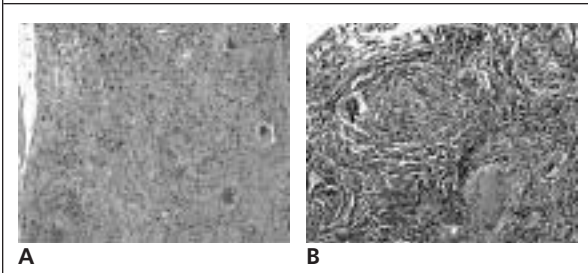
Terrence Donnelly Heart Centre

UNIVERSITY
OF TORONTO



Figure 1 : Échantillons du myocarde touché par la sarcoïdose

A : Microscopie à faible puissance montrant un granulome à cellules géantes multinucléées non caséuses.
B : Une coloration trichromique a été utilisée pour montrer une bande dense de fibres de collagène incluant un agrégat de granulomes et des cellules inflammatoires.



Anomalies de la conduction

Le bloc cardiaque complet est la manifestation la plus fréquente chez les patients atteints de sarcoïdose cardiaque cliniquement manifeste. Les manifestations cliniques dépendent de la localisation et de l'étendue de l'inflammation granulomateuse dans le myocarde. Un bloc cardiaque de premier degré survient également fréquemment en raison de l'inflammation autour du nœud AV et du faisceau de His.

Arythmies ventriculaires

Des contractions ventriculaires prématurées et une tachycardie ventriculaire non soutenue sont fréquentes et peuvent être observées sur les électrocardiogrammes (ECG) chez jusqu'à 22 % des patients atteints de sarcoïdose⁸. La mort subite due à des tachyarythmies ventriculaires et à un bloc cardiaque complet représente 25 à 65 % des décès dus à la sarcoïdose cardiaque^{9,10}.

Insuffisance cardiaque

Une insuffisance cardiaque peut se développer en raison d'une infiltration granulomateuse extensive du myocarde avec la possibilité d'une dysfonction systolique et diastolique. Occasionnellement, les patients présentant une atteinte extensive du myocarde ventriculaire gauche développent des anévrismes du ventricule gauche. Un traitement avec des corticostéroïdes peut transformer les granulomes en tissu cicatriciel et contribuer à une dilatation anévrysmale du ventricule⁶. L'insuffisance cardiaque progressive représente 25 à 75 % des décès cardiaques dus à la sarcoïdose^{9,10}.

Arythmies supraventriculaires

Ces arythmies sont peu fréquentes et sont dues à une atteinte granulomateuse du nœud sinusal. Cette atteinte peut, par exemple, entraîner une activité auriculaire ectopique, une tachycardie paroxystique auriculaire, un flutter auriculaire, une fibrillation auriculaire et un arrêt sinusal.

Dysfonction valvulaire

L'incompétence mitrale due à une atteinte du muscle papillaire par des granulomes sarcoïdes est généralement

transitoire, mais elle peut être suffisamment sévère pour causer une hypertension pulmonaire et une instabilité hémodynamique. Rarement, la sarcoïdose atteint la valve et l'anneau aortiques, entraînant une régurgitation aortique et la formation d'un anévrisme.

Infarctus du myocarde (IM) simulé

La sarcoïdose cardiaque peut produire des manifestations cliniques et électro-cardiographiques incluant une douleur thoracique et des ondes Q pathologiques qui simulent un IM. Occasionnellement, l'inflammation granulomateuse localisée peut simuler un IM transmural dans les études diagnostiques et à l'examen pathologique macroscopique¹¹.

Manifestations extracardiaques

La sarcoïdose se manifeste généralement par une adénopathie hilare bilatérale, des infiltrats pulmonaires, des lésions cutanées ou oculaires ou une combinaison de ces anomalies. Les antécédents immunologiques et génétiques du patient jouent un rôle, et les symptômes varient selon le sexe, la race et l'âge lors de la présentation.

- Les Afro-américains sont plus susceptibles de présenter une atteinte aiguë et sévère.
- Les femmes sont plus susceptibles de présenter une atteinte neurologique et oculaire.
- Les hommes présentent plus fréquemment des anomalies de l'homéostasie calcique¹².

La sarcoïdose touche de nombreux systèmes, et les sites touchés autres que le cœur incluent :

Les poumons sont touchés chez 95 % des patients. Les symptômes initiaux les plus fréquents sont la toux, l'essoufflement et la douleur thoracique, souvent accompagnés de fatigue, d'un état de faiblesse et d'une sensation de malaise. Chez environ la moitié des patients, la maladie est détectée accidentellement sur des radiographies thoraciques avant l'apparition des symptômes¹².

La peau est touchée chez plus de 20 % des patients. Deux types de lésions sont fréquents : le lupus pernio (grandes lésions violacées sur le nez, les joues, les oreilles, les doigts et les orteils), l'érythème noueux (nodules en relief rouge et douloureux au palper sur le devant des jambes avec une douleur et un gonflement articulaires adjacents occasionnels). L'érythème noueux est le signe typique d'une sarcoïdose aiguë¹³.

Les yeux sont atteints chez environ 12 % des patients. Toute partie de l'œil peut être affectée, mais l'uvéïte est la plus fréquente. L'uvéïte antérieure aiguë disparaît généralement spontanément ou avec des gouttes oculaires stéroïdiennes appliquées localement. L'uvéïte chronique entraîne la formation d'adhésions entre le cristallin et l'iris, causant un glaucome et la cécité¹⁴.

Les glandes parotides et salivaires sont tuméfiées chez 5 % des patients¹². Les ganglions lymphatiques périphériques sont agrandis chez environ un tiers des patients.

Des anomalies du métabolisme calcique surviennent chez 4 à 10 % des patients¹⁵ et sont l'anomalie électrolytique la plus fréquente de la sarcoïdose. Les macrophages activés dans les granulomes produisent le calcitriol,

Tableau 1 : Lignes directrices pour diagnostiquer la sarcoïdose cardiaque¹⁶

1. Diagnostique histologique

La sarcoïdose cardiaque est confirmée lorsqu'une analyse histologique de spécimens biopsiques opératoires et endomyocardiques démontre un granulome épithélioïde sans granulome caséeux.

2. Diagnostique clinique

Chez les patients qui ont reçu un diagnostic histologique de sarcoïdose extracardiaque, on soupçonne une sarcoïdose cardiaque en présence du point (a) et de l'un ou plusieurs des points (b) à (c).

- (a) Bloc de branche droit complet, déviation de l'axe gauche, bloc auriculo-ventriculaire, TV, contraction ventriculaire prématurée (> Lawn 2), ou onde Q anormale ou modification du segment ST-T à l'ECG ou l'ECG ambulatoire.
- (b) Anomalie du mouvement de la paroi, amincissement régionale de la paroi ou dilatation du ventricule gauche.
- (c) Anomalie de la perfusion démontrée à la scintigraphie myocardique au thallium-201 ou accumulation anormale visible à la scintigraphie myocardique au technetium-99m.
- (d) Pression intracardiaque anormale, faible débit cardiaque ou mouvement de la paroi anormal ou fraction d'éjection ventriculaire gauche réduite.
- (e) Fibrose interstitielle ou infiltration cellulaire de grade modéré même si les observations sont non spécifiques.

TV = tachycardie ventriculaire

causant une absorption intestinale accrue du calcium, une hypercalciurie et finalement une hypercalcémie et une néphrocalcinose. Un dépôt calcique non traité dans les reins peut entraîner une insuffisance rénale chronique et une insuffisance rénale terminale¹⁵.

Diagnostic

L'atteinte cardiaque dans la sarcoïdose est extrêmement difficile à diagnostiquer cliniquement, car les manifestations cliniques sont non spécifiques et la sensibilité et la spécificité des modalités diagnostiques sont limitées. En 1993, le ministre de la santé et du bien-être japonais a publié des lignes directrices pour diagnostiquer la sarcoïdose cardiaque (tableau 1)¹⁶. Cependant, ces lignes directrices n'ont pas été rigoureusement validées dans l'établissement du diagnostic de la sarcoïdose cardiaque. Des tests diagnostiques tels qu'une biopsie ou un examen d'imagerie endomyocardique peuvent être nécessaires, en particulier chez les patients ne présentant pas d'autres manifestations de la maladie.

Biopsie endomyocardique

Des résultats faussement négatifs dus à une erreur d'échantillonnage peuvent être obtenus, car l'atteinte myocardique n'est pas homogène. De plus, les granulomes sarcoïdes myocardiques sont généralement basaux, alors que les spécimens biopsiques endomyocardiques sont habituellement prélevés dans la paroi apicale. La sensibilité était de 20 % dans une série de 26 patients¹⁷. On

recommande de pratiquer une biopsie endomyocardique précoce lorsque le diagnostic de sarcoïdose cardiaque est envisagé. Bien qu'une biopsie négative n'exclut pas la présence de la maladie, la découverte de granulomes non caséeux a une valeur diagnostique dans le contexte clinique approprié (figure 1).

Électrocardiographie

Il existe des anomalies ECG chez 70 % des patients atteints de sarcoïdose¹. La surveillance Holter peut documenter et définir des troubles du rythme subcliniques qui ne sont pas identifiés à l'ECG. On recommande d'effectuer systématiquement une surveillance Holter pendant 24 heures et une électrocardiographie à l'effort chez les patients atteints de sarcoïdose soupçonnée ou connue.

Échocardiographie

L'échocardiographie peut montrer les séquelles de la sarcoïdose cardiaque telles que des anévrismes ventriculaires, une régurgitation valvulaire, un prolapsus de la valve mitrale, une dilatation ventriculaire gauche ou une hypokinésie segmentaire ou globale du ventricule gauche. Le tissu cardiaque, en particulier le septum interventriculaire ou la paroi libre du ventricule gauche, est hyperéchogène en cas d'atteinte granulomateuse et de formation de tissu cicatriciel¹⁸.

Radiographique thoracique

La radiographie thoracique peut révéler une cardiomégalie, une insuffisance cardiaque congestive, un épanchement péricardique ou un anévrisme ventriculaire gauche. On peut également noter des manifestations qui concordent avec une sarcoïdose pulmonaire, incluant l'adénopathie hilare, les infiltrats interstitiels et le poumon en « rayon de miel » (figure 2).

Imagerie isotopique

L'imagerie isotopique au thallium-201 chez les patients atteints de sarcoïdose cardiaque soupçonnée est utile pour identifier une atteinte myocardique et exclure une dysfonction cardiaque due à une coronaropathie. Les examens d'imagerie au repos peuvent simuler la présence de manifestations observées en association avec la coronaropathie mais contrairement à la coronaropathie,

Figure 2 : La radiographie thoracique antéro-postérieure et latérale démontre une protubérance hilare (flèches blanches) et des infiltrats apicaux (flèches vertes).



les anomalies de perfusion diminuent durant l'exercice chez les patients atteints de sarcoïdose (distribution inverse). L'utilisation combinée du thallium-201 et du gallium-67 peut améliorer la détection de la sarcoïdose cardiaque. De petites séries suggèrent que la présence de lésions avides de gallium pourrait prédire une réponse plus prononcée au traitement par des corticostéroïdes¹⁹. La tomographie par émission de positrons au 18F-fluoro-2-désoxyglucose (TEP au 18F-FDG) permet de détecter une inflammation précoce associée à la sarcoïdose cardiaque, avant l'apparition d'une fibrose avancée²⁰.

Imagerie par résonance magnétique

L'expérience avec l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour diagnostiquer ou surveiller une sarcoïdose cardiaque est plus limitée. Le rehaussement avec l'acide diéthylènetriamine pentacétique (DTPA)-le gadolinium permet la détection précoce d'une atteinte cardiaque et l'évaluation de l'efficacité du traitement avec des corticostéroïdes (figure 3)⁵. L'imagerie rehaussée par un produit de contraste et la TEP au 18F-FDG sont les modalités les plus sensibles et les observations sont corrélées avec l'activité de la maladie.

Angiographie coronarienne

L'artériographie coronarienne peut jouer un rôle important pour exclure le diagnostic de coronaropathie. Les anomalies de perfusion à l'imagerie au thallium-201 chez les patients atteints de sarcoïdose systémique connue suggèrent fortement une atteinte cardiaque si l'angiographie coronarienne a permis d'exclure une athérosclérose importante. Les anomalies du remplissage vasculaire peuvent être attribuées aux granulomes dans le myocarde et aux anomalies du mouvement de la paroi, et la formation d'anévrysme peut être observée sur le ventriculogramme.

Pronostic

Le pronostic des patients affectés par une cardiopathie de type sarcoïde n'a pas été bien défini. Une étude autopsique précoce de 113 patients a conclu que la survie chez la plupart des patients atteints de sarcoïdose cardiaque symptomatique était

limitée à environ 2 ans¹⁰. Un pronostic considérablement meilleur a été noté dans des études ultérieures durant lesquelles la survie à 5 ans était de 40 à 60 %^{9,10}. La question de savoir si l'amélioration du pronostic était due à la reconnaissance de la maladie de façon précoce (biais dans le délai) ou à une forme relativement plus légère de sarcoïdose cardiaque vs l'instauration précoce d'un traitement par des corticostéroïdes doit être élucidée.

Traitement

Traitement par des corticostéroïdes

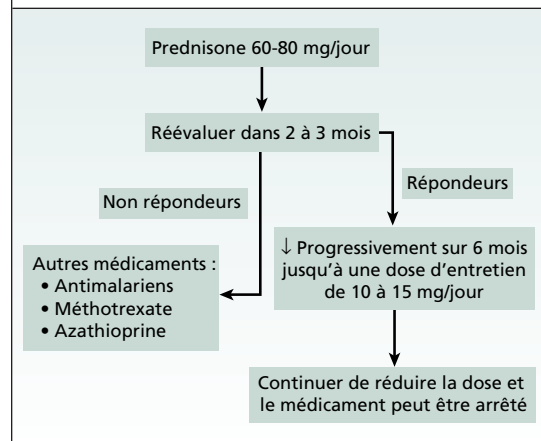
Les corticostéroïdes permettent de stopper ou de ralentir la progression de l'inflammation et de la fibrose dans la sarcoïdose. Cependant, les données à l'appui de l'efficacité sont largement anecdotiques. Dans une étude rétrospective fondée sur une enquête auprès de 104 patients atteints de sarcoïdose cardiaque, le taux de survie était plus élevé chez les patients recevant des corticostéroïdes que chez ceux recevant les soins habituels (64 % vs 40 %)²². Dans un autre rapport, 75 patients atteints de sarcoïdose cardiaque traités avec des corticostéroïdes ont été comparés à 20 patients qui n'étaient pas traités avec des corticostéroïdes chez qui le diagnostic a été démontré à l'autopsie⁹. Le taux de survie à cinq ans était beaucoup plus élevé chez les patients traités avec des corticostéroïdes (75% vs 10 %). Parmi les patients traités, le pronostic était le meilleur (taux de survie à 5 ans de 89 %) si les corticostéroïdes étaient amorcés lorsque la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) était de 50 %.

Le traitement ne semble pas réduire l'incidence des arythmies ventriculaires. En général, des doses de 60 mg à 80 mg de prednisone par jour sont prescrites initialement. Les patients doivent être réévalués après 2 à 3 mois et si la maladie répond, la dose est réduite progressivement à une dose d'entretien de 10 à 15 mg par jour pendant une période de 6 mois. Si les évaluations en série révèlent que la maladie est maîtrisée, la dose de corticostéroïdes peut être réduite davantage et le médicament peut être finalement

Figure 3 : Exemples d'IRM rehaussée au Gadolinium-DTPA dans la détection de la sarcoïdose cardiaque



Figure 4 : Algorithme de traitement suggéré pour la sarcoïdose cardiaque²³



arrêté. Les conditions préalables pour réduire progressivement la dose de corticostéroïdes ou arrêter le médicament incluent l'absence d'activité de la maladie, confirmée par un examen d'imagerie isotopique ou une IRM cardiaque et par la détermination du taux sérique d'enzyme de conversion de l'angiotensine si la valeur était élevée initialement au moment du diagnostic. D'autres médicaments tels que les antimalariens, le méthotrexate et l'azathioprine peuvent être administrés aux patients qui ne répondent pas aux corticostéroïdes ou qui ne peuvent pas tolérer leurs effets secondaires (figure 4)²³. Cependant, les données à l'appui de l'efficacité de ces autres médicaments sont largement anecdotiques.

Traitement antiarythmique

Les antiarythmiques et les bêta-bloquants sont souvent également nécessaires dans la prise en charge de la maladie cardiaque sarcoïde. Aucune étude prospective évaluant l'utilisation de ces médicaments chez des patients atteints de sarcoïdose cardiaque n'a été effectuée. Les bêta-bloquants peuvent en fait augmenter le risque de bloc cardiaque et l'amiodarone peut exacerber une maladie pulmonaire restrictive dans la sarcoïdose. Par conséquent, le médecin doit soigneusement évaluer les avantages de ces médicaments par rapport aux risques qui y sont associés.

Stimulateurs cardiaques et défibrillateurs cardiaques implantables

Parmi les patients atteints de sarcoïdose cardiaque, la mort subite due à des tachyarrhythmies ventriculaires ou à un bloc de conduction représente 30 à 65 % des décès⁶. On note un taux élevé de récurrence des tachycardies ventriculaires ou de mort subite chez les patients recevant des antiarythmiques, même lorsque la prescription est fondée sur des examens électrophysiologiques. Ces observations justifient que l'on utilise un stimulateur cardiaque ou un défibrillateur cardiaque implantable (DCI). La stimulation cardiaque permanente est indiquée lorsqu'il existe des signes de bloc auriculoventriculaire (AV) ou une anomalie d'un autre système de conduction de grade élevé. On a une expérience limitée de l'utilisation des DCI chez les patients atteints de sarcoïdose cardiaque. Il est probable que les principales indications soient similaires à celles chez les patients atteints d'autres formes de cardiomyopathie.

Chirurgie et transplantation

La chirurgie est occasionnellement nécessaire pour corriger une atteinte de la valve mitrale ou pour réséquer un anévrisme ventriculaire afin d'éliminer les arythmies ventriculaires. La transplantation cardiaque est une option chez les jeunes patients. La sarcoïdose est une maladie systémique et il peut se produire des lésions sarcoïdes dans les allogreffes cardiaques transplantées.

Conclusion

La sarcoïdose cardiaque peut être une affection découverte accidentellement ou une maladie mettant la vie en danger. Les cliniciens devraient envisager la possibilité d'une cardiopathie sarcoïde dans l'évaluation d'une personne d'un jeune âge ou d'âge moyen autrement en bonne santé présentant des symptômes cardiaques, ou chez un patient atteint de sarcoïdose connue qui développe des arythmies, une anomalie de la conduction ou une insuffisance cardiaque.

Références

1. Chapelon-Abrie C, de Zuttere D, Duhaut P, et al. Cardiac sarcoidosis: a retrospective study of 41 cases. *Medicine (Baltimore)* 2004;83:315-334.
2. Thomsen TK, Eriksson T. Myocardial sarcoidosis in forensic medicine. *Am J Forensic Med Pathol* 1999;20:52-56.
3. Rybicki BA, Major M, Popovich J Jr, et al. Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization. *Am J Epidemiol* 1997;145:234-241.
4. Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac sarcoid: a clinicopathologic study of 84 unselected patients with systemic sarcoidosis. *Circulation* 1978;58:1204-1211.
5. Shimada T, Shimada K, Sakane T, et al. Diagnosis of cardiac sarcoidosis and evaluation of the effects of steroid therapy by gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging. *Am J Med* 2001;110:520-527.
6. Roberts WC, McAllister HA, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group 1) and review of 78 previously described necropsy patients (group 11). *Am J Med* 1977;63:86-108.
7. Ferrans VJ, Hibbs RC, Black WC, et al. Myocardial degeneration in cardiac sarcoidosis: histochemical and electron microscopic studies. *Am Heart J* 1965;69:159-72.
8. Sekiguchi M, Numao Y, Imai M. Clinical and histological profile of sarcoidosis for the heart and acute idiopathic myocarditis. Concepts through a study employing myocardial biopsy. I. Sarcoidosis. *Jpn Circ J* 1980;44:249-263.
9. Fleming HA, Bailey SM. The prognosis of sarcoid heart disease in the United Kingdom. *Am N Y Acad Sci* 1986;465:543-550.
10. Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, et al. Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am J Cardiol* 2001;88:1006-1110.
11. Wait J, Movahed A. Anginal chest pain in sarcoidosis. *Thorax* 1989;44:391-395.
12. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:1885-1889.
13. Lofgren S. Erythema nodosum studies on etiology and pathogenesis in 185 adult cases. *Acta Med Scand* 1946;suppl 174:1-197.
14. Karma A. Ophthalmic changes in sarcoidosis. *Acta Ophthalmol* 1979;141(suppl):1-94.
15. Rizzato G, Colombo P. Nephrolithiasis as a presenting feature of chronic sarcoidosis: a prospective study. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1996;13:167-172.
16. Hiraga H, Yuwai K, Hiroe M, et al. Guideline for diagnosis of cardiac sarcoidosis: study report on diffuse pulmonary diseases from the Japanese Ministry of Health and Welfare. Tokyo: Japanese Ministry of Health and Welfare. 1993:23-24.
17. Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, Kato Y, Ito T, Hishida H. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endomyocardial biopsies. *Am Heart J* 1999;138:299-302.
18. Fahy CJ, Marwick T, McGreery CJ, Quigley PJ, Maurer BJ. Doppler echocardiography detection of left ventricular diastolic dysfunction in patients with pulmonary sarcoidosis. *Chest* 1996;109:62-66.
19. Okayama K, Kurata C, Tawarahara K, et al. Diagnostic and prognostic value of myocardial scintigraphy with thallium-201 and gallium-67 in cardiac sarcoidosis. *Chest* 1995;107:330-334.
20. Okumura W, Iwasaki T, Toyama T, et al. Usefulness of fasting 18F-FDG PET in identification of cardiac sarcoidosis. *J Nucl Med* 2004;45:1989-1998.
21. Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1683-1690.
22. Takada K, Ina Y, Yamamoto M, Satoh T, Morishita M. Prognosis after pacemaker implantation in cardiac sarcoidosis in Japan. Clinical evaluation of corticosteroid therapy. *Sarcoidosis* 1994;11:113-117.
23. Doughan AR, Williams BR. Cardiac sarcoidosis. *Heart* 2006;92: 282-288.
24. Oni AA, Hershtberger RE, Norman DJ, et al. Recurrence of sarcoidosis in a cardiac allograft: control with augmented corticosteroids. *J Heart Lung Transplant* 1992;11:367-369.

Résumés scientifiques d'intérêt connexe

Évaluation de la précision de la résonance magnétique cardiovasculaire rehaussée au gadolinium dans le diagnostic de la sarcoïdose cardiaque

SMEDEMA JP, SNOEP G, VAN KROONENBURGH MP, VAN GEUNS RJ, DASSEN WR, GORGELS AP, CRIJNS HJ.

OBJECTIF : Cette étude analyse la précision de la résonance magnétique cardiovasculaire (RMC) rehaussée au gadolinium dans le diagnostic de la sarcoïdose cardiaque (SC).

RENSEIGNEMENTS GÉNÉRAUX : Le diagnostic de SC a été établi en fonction des lignes directrices du ministère japonais de la Santé et du Bien-être (1993). La RMC n'a pas été incorporée dans les lignes directrices et la précision diagnostique de la RMC pour diagnostiquer une SC n'a pas encore été évaluée.

MÉTHODOLOGIE : Nous avons effectué une analyse d'électrocardiogrammes (ECG) à 12 dérivations, d'ECG ambulatoires enregistrés sur 24 heures, d'échocardiogrammes, de scintigrammes au thallium et d'études d'imagerie par RMC rehaussées au gadolinium chez 58 patients atteints de sarcoïdose pulmonaire prouvée par biopsie évalués pour une SC. La précision de la RMC pour diagnostiquer la SC a été déterminée en utilisant les lignes directrices japonaises modifiées comme référence.

RÉSULTATS : Le diagnostic de SC a été établi chez 12 des 58 patients (21 %). La RMC a révélé un rehaussement tardif après injection de gadolinium (RTG), impliquant principalement les segments basal et latéral (73 %), chez 19 patients. Chez 8 des 19 patients, la scintigraphie était normale, alors qu'un RTG en plaques était présent. La sensibilité et la spécificité de la RMC étaient de 100 % (intervalle de confiance à 95 %, 78 % à 100 %) et de 78 % (intervalle de confiance à 95 %, 64 % à 89 %), et les valeurs prédictives positives et négatives étaient de 55 % et de 100 %, respectivement, avec une précision globale de 83 %.

CONCLUSIONS : Chez les patients atteints de sarcoïdose, la RMC est un outil diagnostique utile pour déterminer une atteinte cardiaque. De nouvelles lignes directrices diagnostiques devraient inclure la RMC.

J Am Coll Cardiol 2005;45(10):1683-90.

Facteurs pronostiques déterminant la survie à long terme chez des patients japonais atteints de sarcoïdose cardiaque traités avec la prednison.

YAZAKI Y, ISOBE M, HIROE M, MORIMOTO S, HIRAMITSU S, NAKANO T, IZUMI T, SEKIGUCHI M.

L'atteinte cardiaque est un déterminant pronostique important de la sarcoïdose, mais les indicateurs fiables du risque de mortalité dans la sarcoïdose ne sont pas étudiés chez un grand nombre de patients. Afin de déterminer les déterminants importants de la mortalité et d'évaluer l'efficacité des corticostéroïdes, nous avons analysé les signes cliniques, le traitement et le pronostic chez 95 patients japonais atteints de sarcoïdose cardiaque. Vingt de ces 95 patients souffraient de sarcoïdose cardiaque prouvée à l'autopsie, et aucun n'avait reçu des corticostéroïdes. Nous avons évalué 12 variables cliniques comme étant des prédicteurs possibles de la mortalité à l'aide du modèle de risque proportionnel de Cox chez 75 patients traités avec des corticostéroïdes. Durant le suivi moyen

de 68 mois, 29 patients (73 %) sont décédés d'insuffisance cardiaque congestive et 11 (27 %) ont subi une mort subite. Les courbes de survie Kaplan-Meier ont montré des taux de survie à 5 ans de 75 % chez les patients traités avec des corticostéroïdes et de 89 % chez les patients présentant une fraction d'éjection ventriculaire gauche ≥ 50 %, alors que le taux de survie à 5 ans n'était que de 10 % chez les patients ayant fait l'objet d'une autopsie. On n'a noté aucune différence significative dans les courbes de survie des patients traités avec une dose initiale élevée (> 30 mg) et une dose initiale faible (≥ 30 mg) de prednison. Une analyse multivariée a permis d'identifier la classe fonctionnelle de la New York Heart Association (probabilité de 7,72 d'une augmentation de la classe I, $p = 0,0008$), le diamètre télédiastolique ventriculaire gauche (probabilité d'une augmentation de 2,60/10 mm, $p = 0,02$) et la tachycardie ventriculaire soutenue (probabilité 7,20, $p = 0,03$) comme des prédicteurs indépendants de la mortalité. En conclusion, la sévérité de l'insuffisance cardiaque était l'un des prédicteurs indépendants les plus importants de la mortalité dans la sarcoïdose cardiaque. L'instauration des corticostéroïdes de façon précoce avant l'apparition d'une dysfonction systolique a entraîné un excellent pronostic clinique. Une dose initiale élevée de prednison peut ne pas être essentielle pour le traitement de la sarcoïdose cardiaque.

Am J Cardiol 2001;88(9):1006-10.

Réunions scientifiques à venir

1^{er} au 5 septembre 2007

Réunion annuelle de la Société européenne de cardiologie

Vienne, Autriche

Renseignements : www.escardio.org

20 au 24 octobre 2007

Société canadienne de cardiologie SCC 2007

Ville de Québec, Québec

Renseignements : www.cardiocongress.org

Le D^r Moe et le D^r Baslaib ont déclaré qu'ils n'ont aucun conflit d'intérêt à divulguer en association avec le contenu de cette publication.

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement *Cardiologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse B.P. 310, Station H, Montréal (Québec) H3C 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Cardiologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus. Poste-publications #40032303

La version française a été révisée par le D^r George Honos, Montréal.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharma Canada Inc.

© 2007 Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, Université de Toronto, seule responsable du contenu de cette publication. Éditeur : SNELL Communication Médicale Inc. en collaboration avec la Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, Université de Toronto. SM *Cardiologie – Conférences scientifiques* est une marque déposée de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. L'administration des traitements décrits ou mentionnés dans *Cardiologie – Conférences scientifiques* doit toujours être conforme aux renseignements thérapeutiques approuvés au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de la formation médicale continue de niveau supérieur.