

Cardiomyopathies hypertrophiques Imagerie multimodalité

KARINE WARIN-FRESSE

Karine Warin-Fresse

Imagerie cardio-vasculaire non invasive, CHU Nantes

Jean-Marc Langlard

Cardiologie, Institut du thorax, CHU Nantes

DES Radiologie 2015

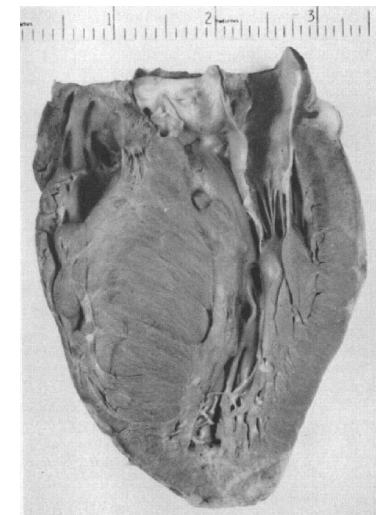
Définition

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is defined by the presence of increased left ventricular (LV) wall thickness that is not solely explained by abnormal loading conditions.

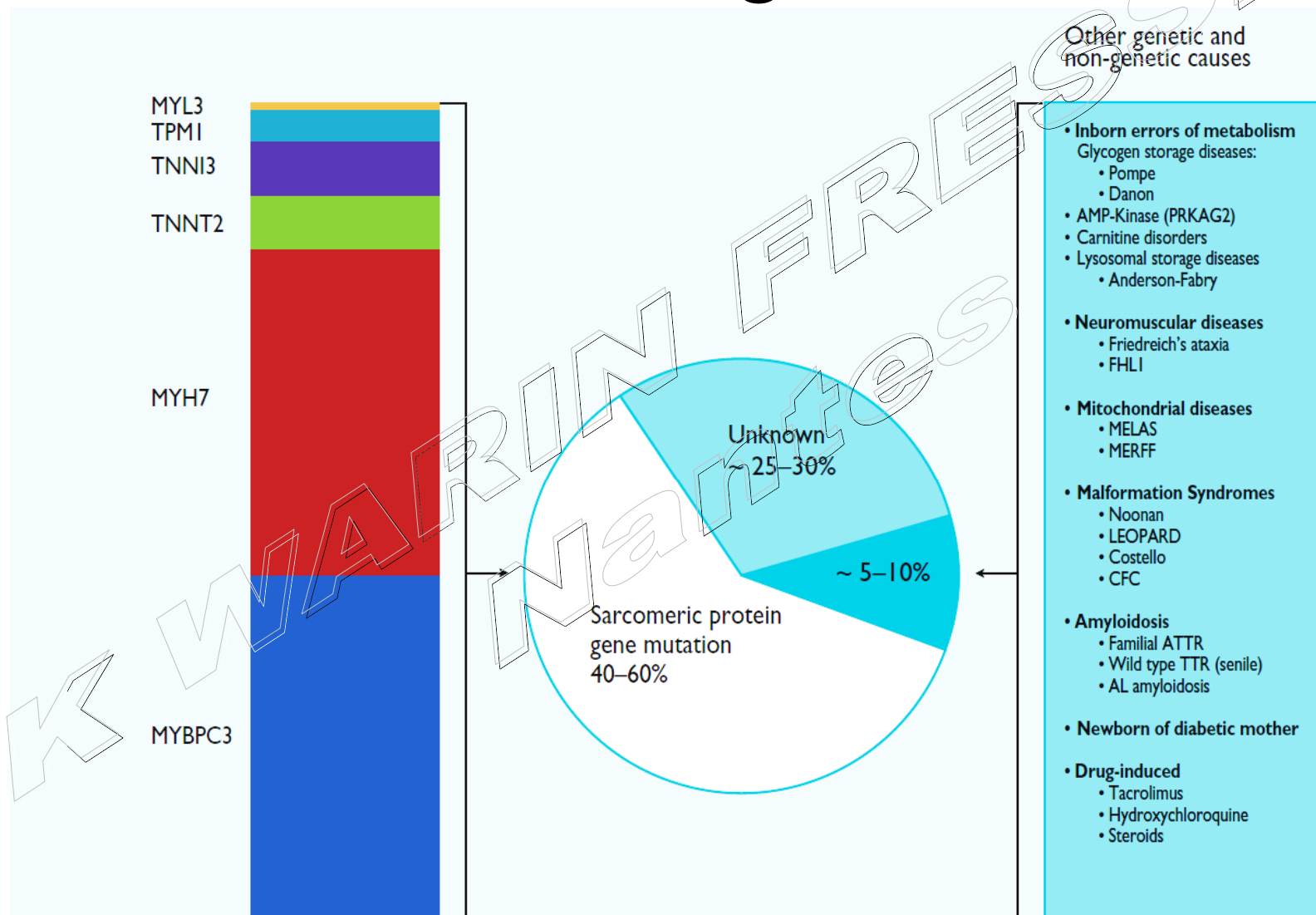
- Hypertrophie myocardique inexpliquée par les conditions de charge
- Chez l'adulte:
 - Épaisseur ≥ 15 mm en l'absence d'antécédents familiaux
 - Épaisseur ≥ 13 mm si apparentés 1er degré
- Chez l'enfant: z-score > 2

Etiologies

- **Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) sarcomérique:**
 - atteinte primaire du muscle cardiaque en l'absence de maladie systémique, métabolique ou de syndrome multi-organe
 - Prévalence 1/500 dans la population générale
- **Autres atteintes génétiques ou non génétiques**



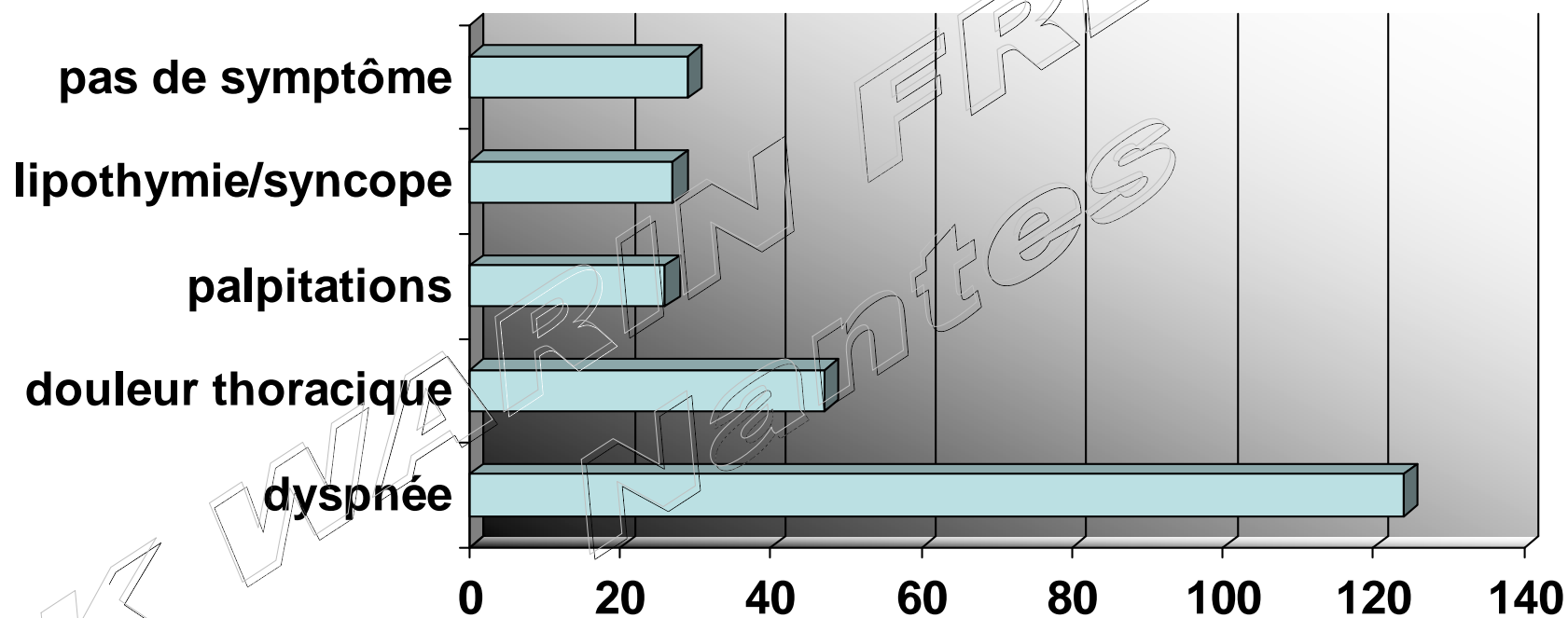
Etiologies



Histoire naturelle

- Asymptomatique avec vie normale
- Mais symptômes possibles:
 - Le plus souvent apparition vers 20-40 ans
 - Risque de mort subite (1^{ère} cause de mort subite chez l'adulte jeune et athlète de moins de 35 ans en occident)
- Mortalité de la CMH non traitée 1.3% / an (vs 0.8% dans la population générale)

Symptômes



Complications

- Insuffisance cardiaque
 - Dysfonction diastolique
 - Dysfonction systolique avec évolution vers hypokinésie et dilatation ventriculaire gauche
- Troubles du rythme / accidents thromboemboliques
- Ischémie myocardique
- Mort subite

Facteurs de risque de mort subite

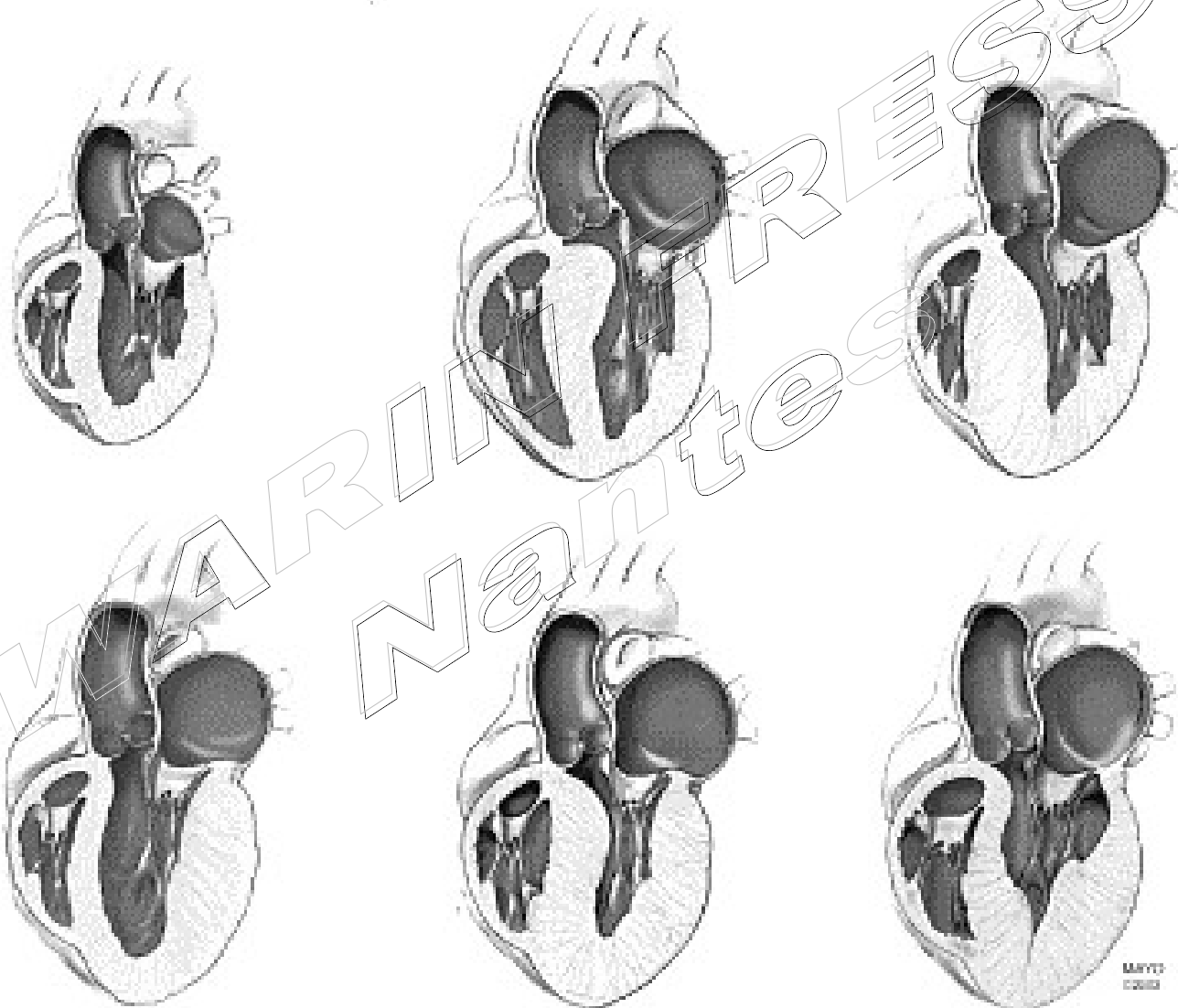
Facteurs de risque

- ATCD familial de mort subite < 40 ans
- Syncope inexpliquée
- HVG massive : épaisseur > 30 mm
- T.V. non soutenue [> 3 batts] > 120/mn, prolongées, itératives
- Réponse tensionnelle à l'effort anormale

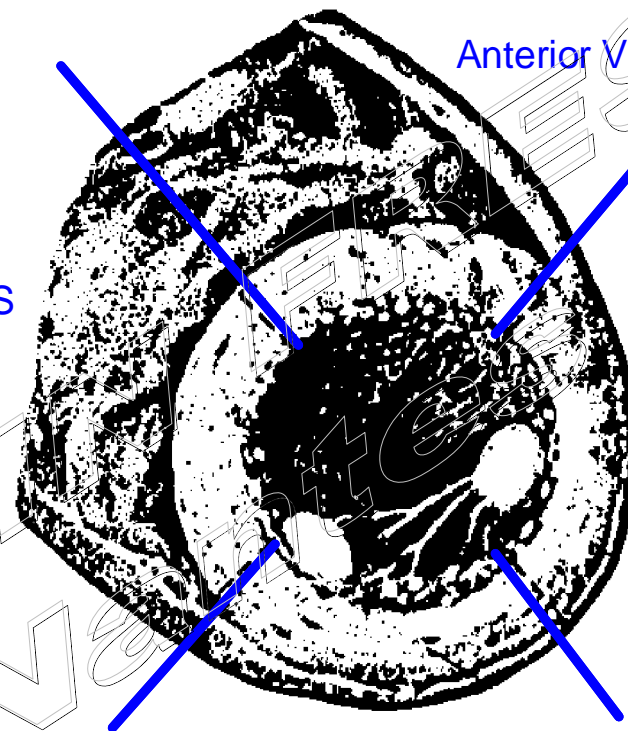
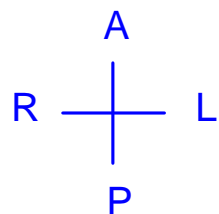
Arbitres supplémentaires

- Anévrisme apical
- CMH évoluée au stade dilatation / hypocinésie
- Obstruction > 30 mm Hg
- Alcoolisation septale
- Fibrose myocardique IRM
- Sport intense
- Pont intra-myocardique : enfants

Formes anatomiques de CMH



Classification de Maron



Posterior VS

Anterior VS

Lateral free wall

Posterior free wall

Classification de Maron de l'hypertrophie

Type I	L'hypertrophie est limitée à la partie antérieure du septum
Type II	L'hypertrophie touche l'ensemble du septum
Type III	L'hypertrophie intéresse le septum et la paroi antéro-latérale
Type IV	L'hypertrophie est localisée à d'autres régions que le septum basal. L'atteinte de la paroi postéro-latérale est rare

Intérêt de l'imagerie

Table 1 Imaging in HCM: imaging solutions for clinical needs

1. Diagnosis
2. Anatomy: confirmation and characterization of LVH, mitral valve apparatus, intraventricular obstruction, and tissue characterization
3. Myocardial function: systolic and diastolic function
4. Ischaemia (macro and microvascular)—functional and anatomical imaging
5. Metabolism, myocardial receptors, and innervation
6. Monitoring of different treatment modalities: medical treatment, surgery, ASA, and pacing
7. Staging and natural history: G+, P-, non-hypertrophic stage and early phenotype, classical phenotype, adverse remodelling, and overt dysfunction
8. Clinical profiles: SCD profile, HF profile, AF—stroke profile
9. Follow-up
10. Prognosis/risk stratification
11. Family screening and preclinical diagnosis
12. Differential diagnoses with phenocopies

G+, genotype positive; P-, phenotype negative; ASA, alcohol septal ablation.

Quelle imagerie?

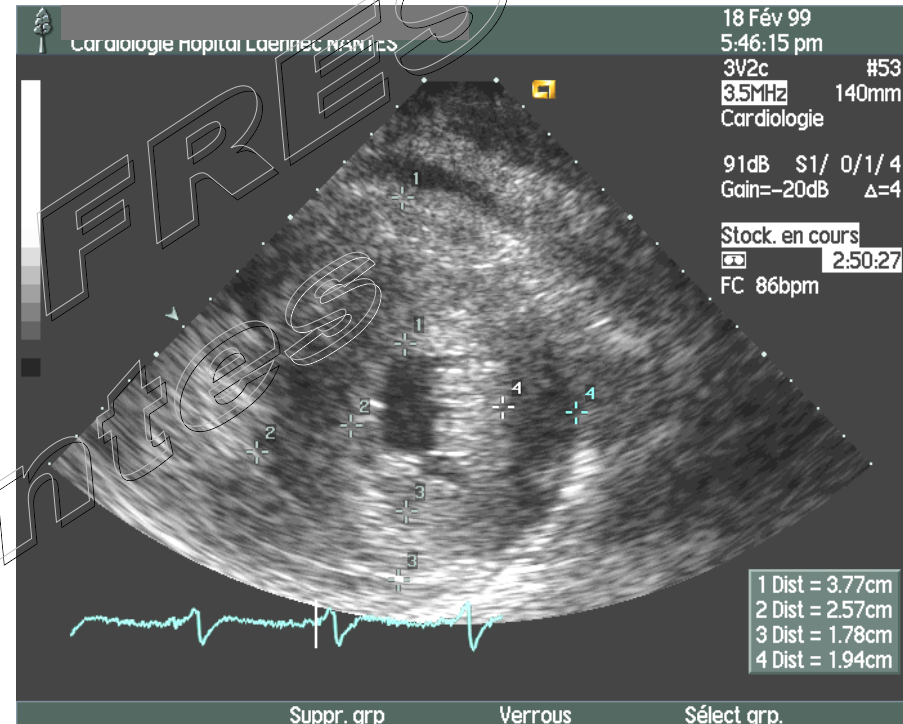
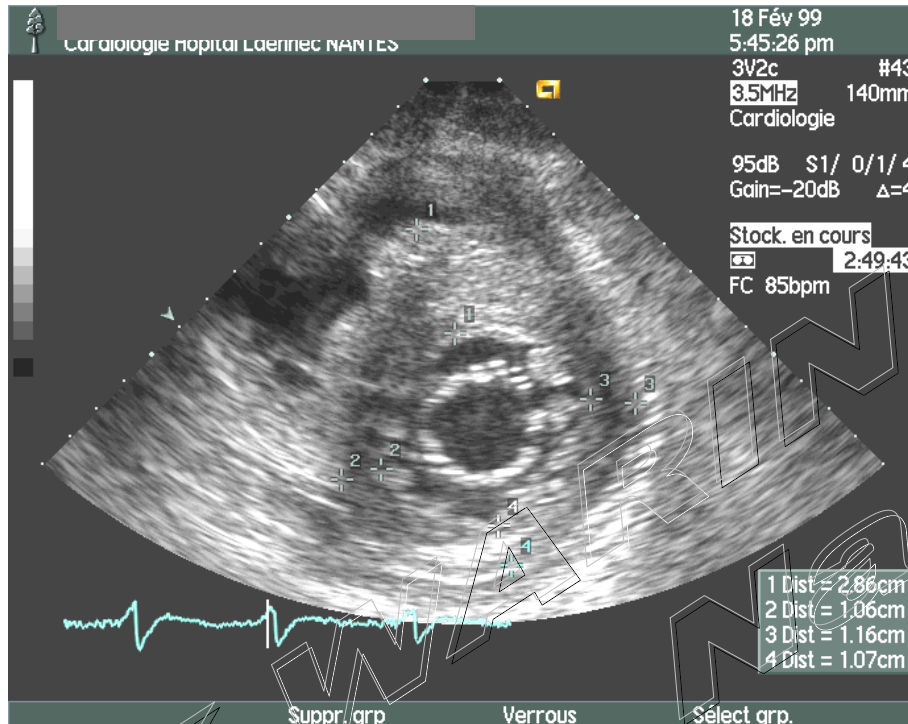
Table 2 Resolution and contrast to noise ratio of the different imaging techniques

	Echo	CMR	CCT	CNI
Spatial resolution	+++ ^a	+++	++++	++
Temporal resolution	++++	+++	++	+
Contrast to noise ratio	++	++++	+++	++

CMR, cardiac magnetic resonance; CCT, cardiac computed tomography; Echo, echocardiography; CNI, cardiac nuclear imaging.

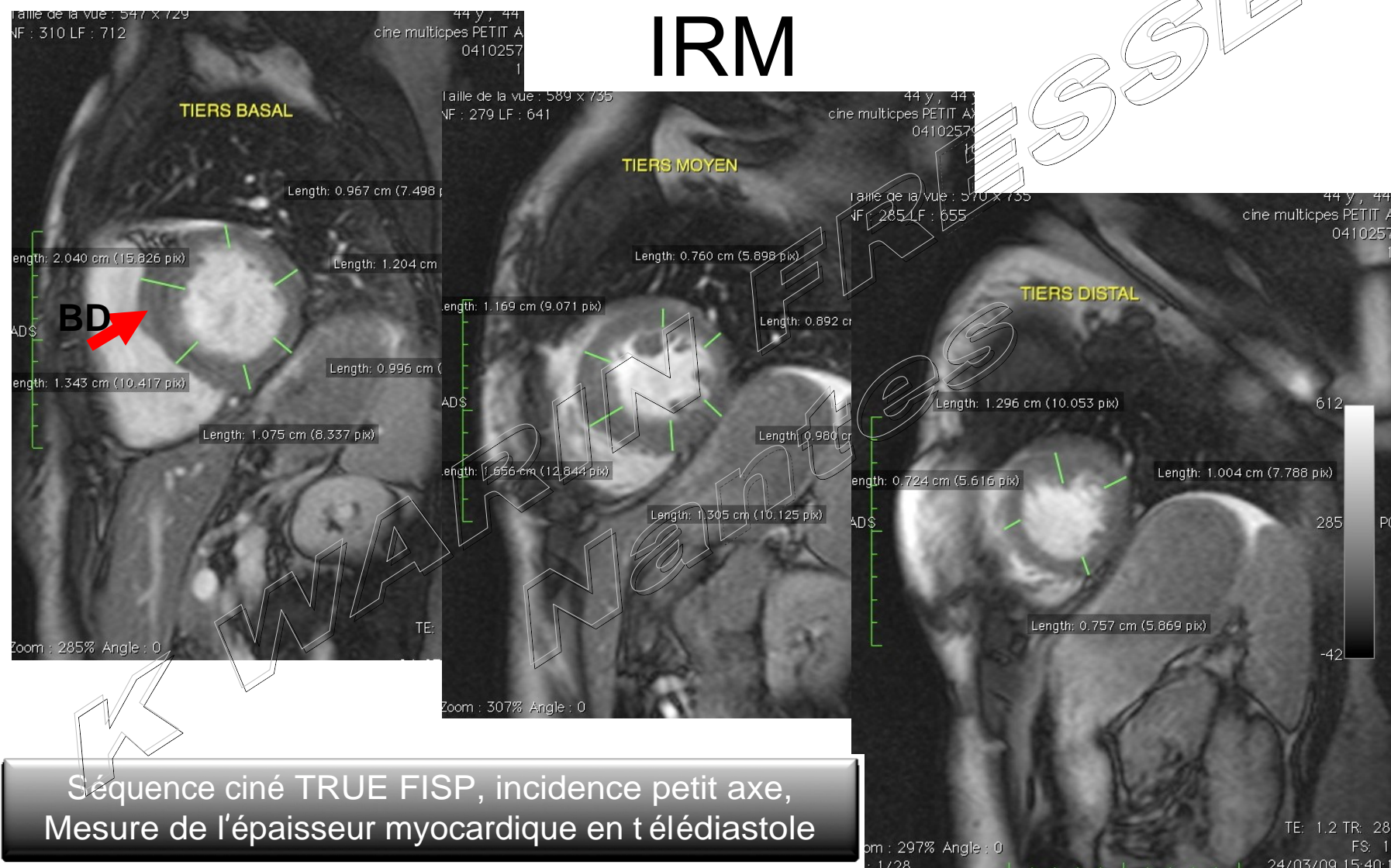
^aThe absolute spatial resolution of ultrasound is excellent, but in the clinical setting it is affected by probe frequency and depth (penetration), as well as by patient's factors.

Mesures de l'hypertrophie Echographie



- Incidence parasternale petit axe
- A/n de 2 plans : valve mitrale et piliers

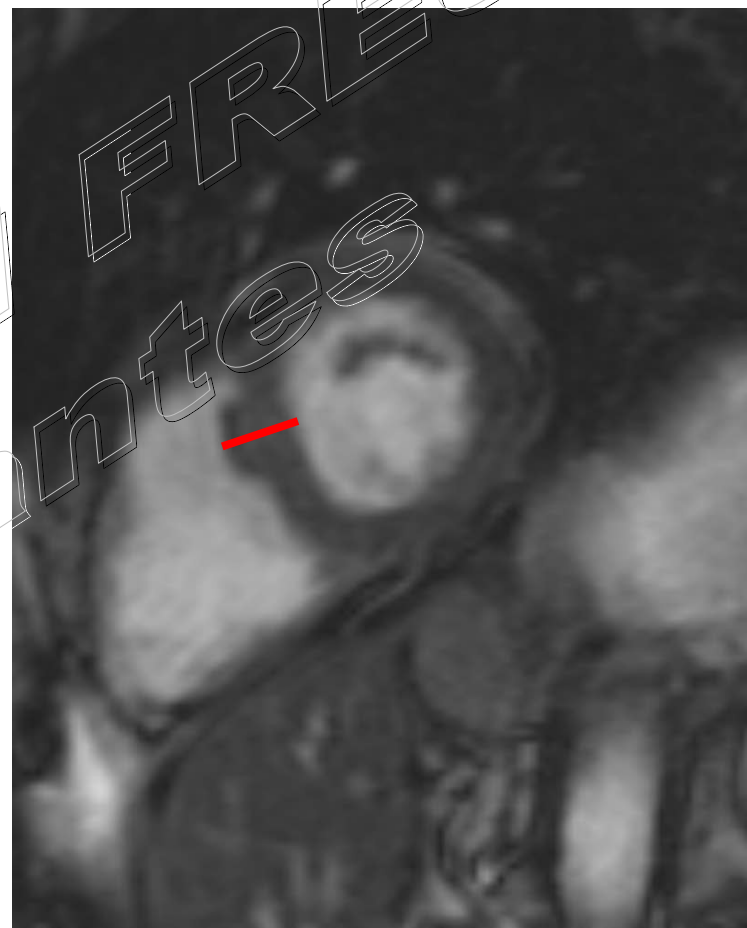
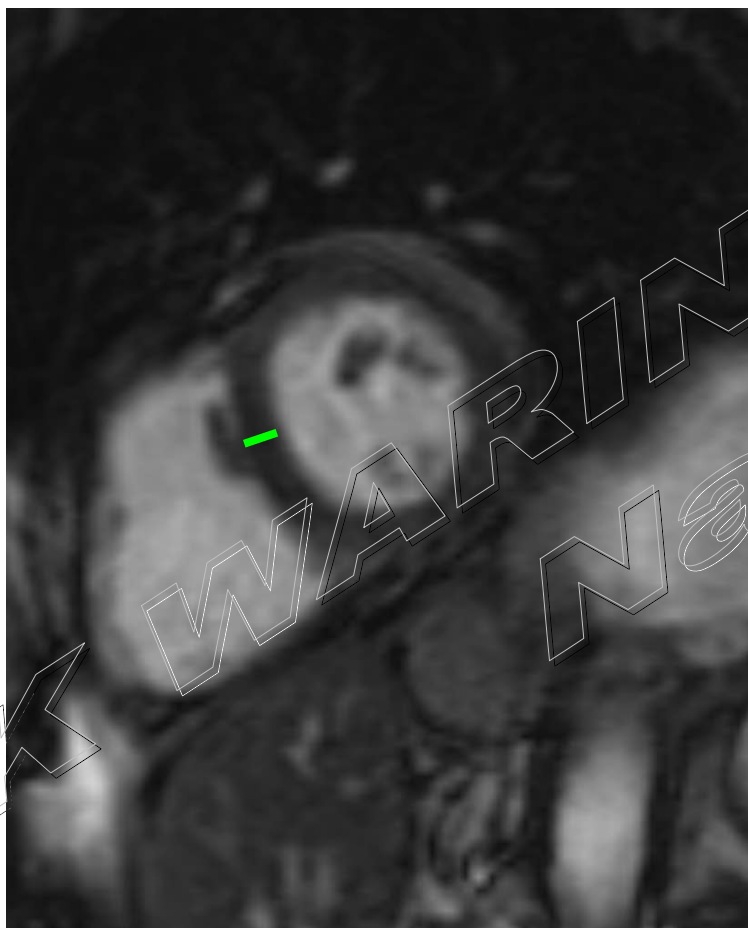
Imagerie de l'hypertrophie IRM



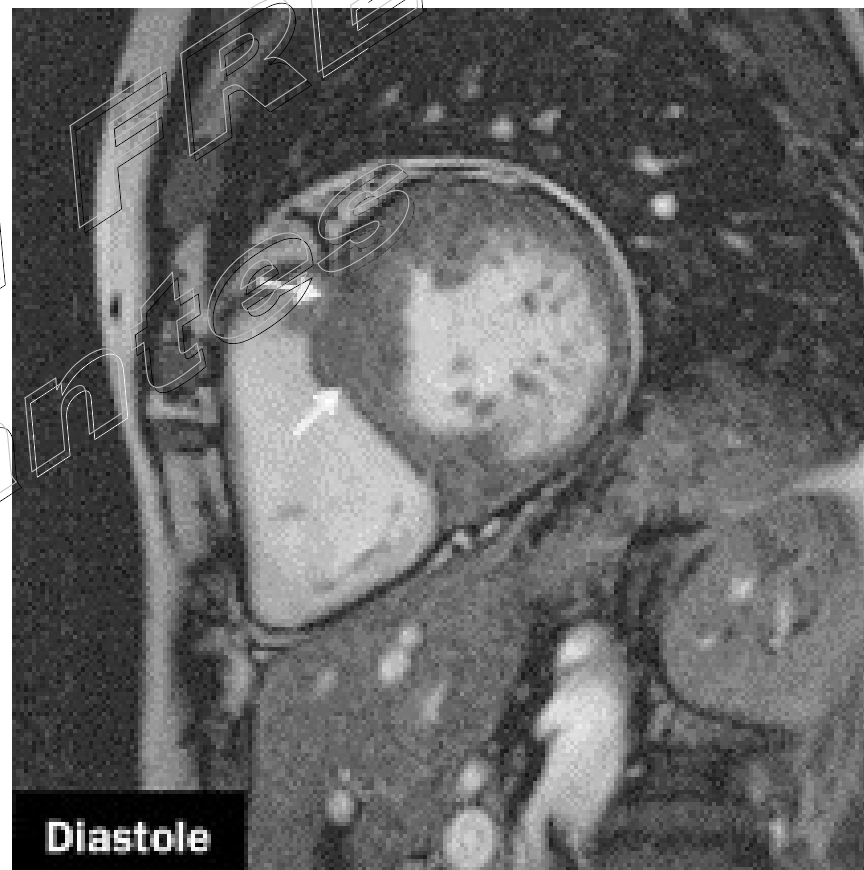
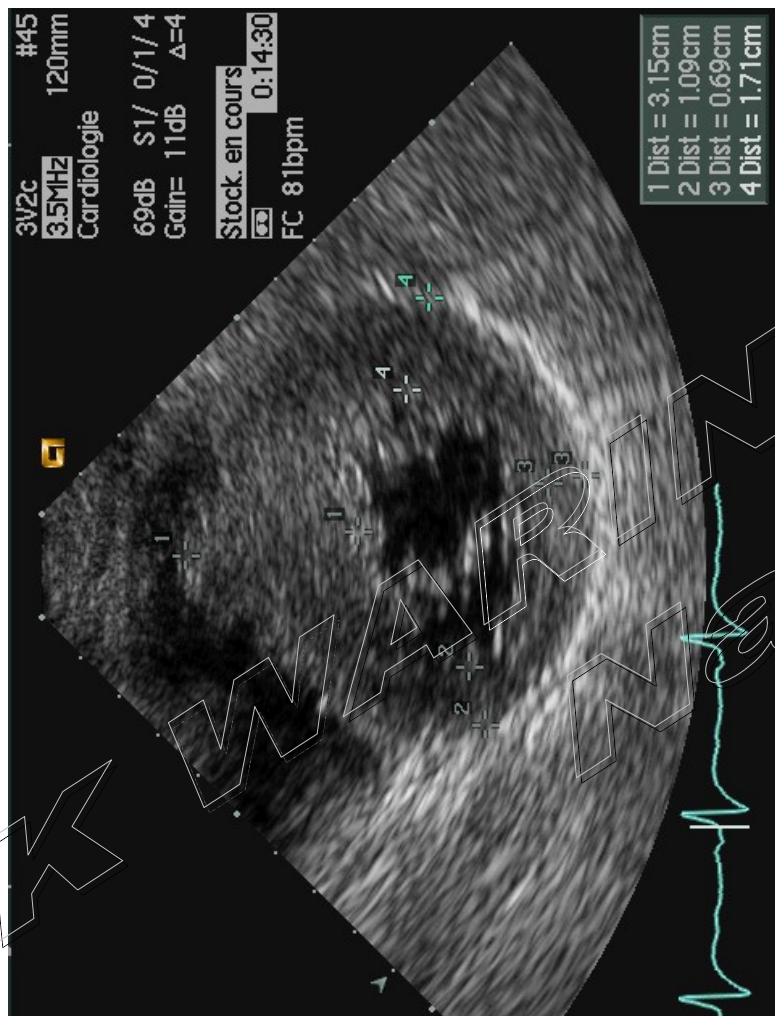
Séquence ciné TRUE FISP, incidence petit axe,
Mesure de l'épaisseur myocardique en télédiastole

Attention à ne pas prendre la bandelette
modératrice (BD) VD!!

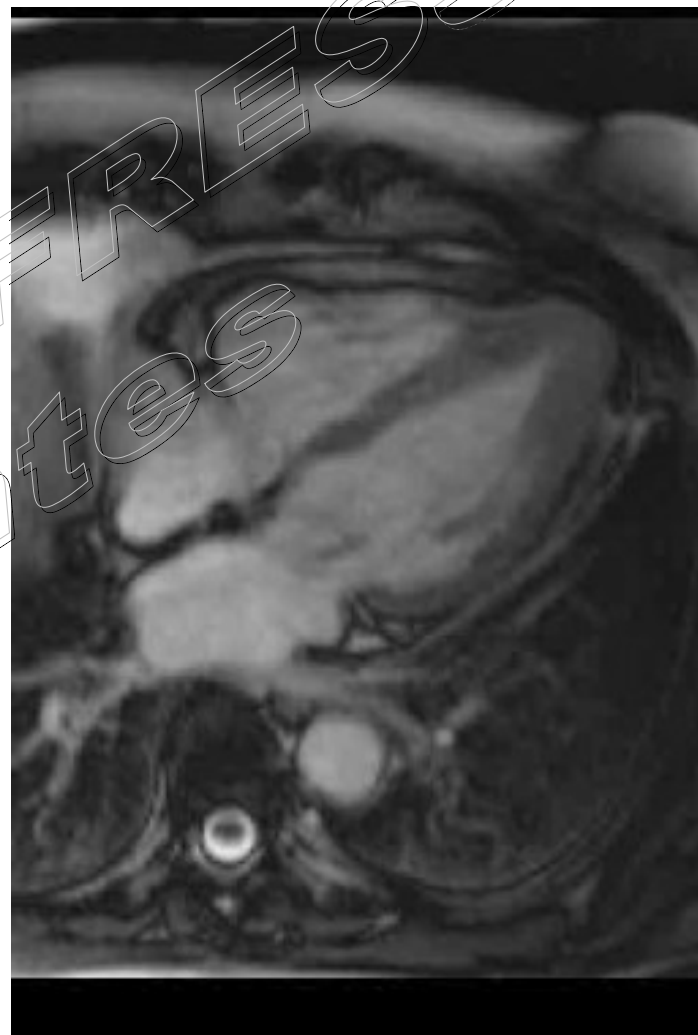
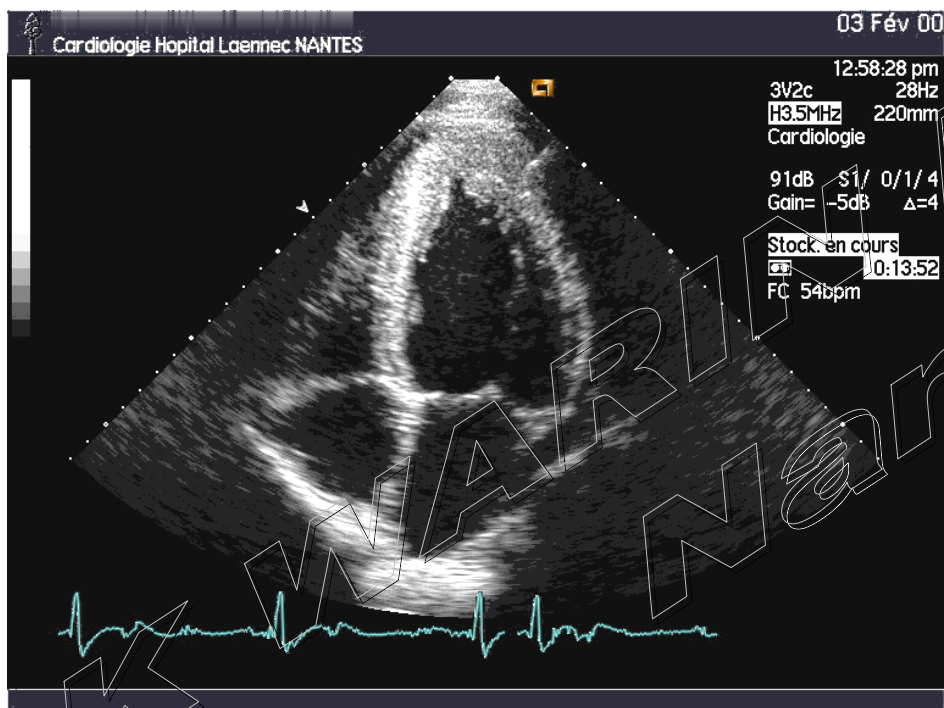
Attention à ne pas prendre la bandelette modératrice VD!!



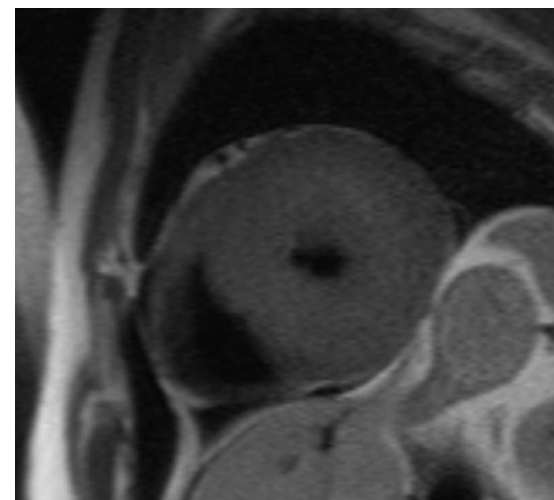
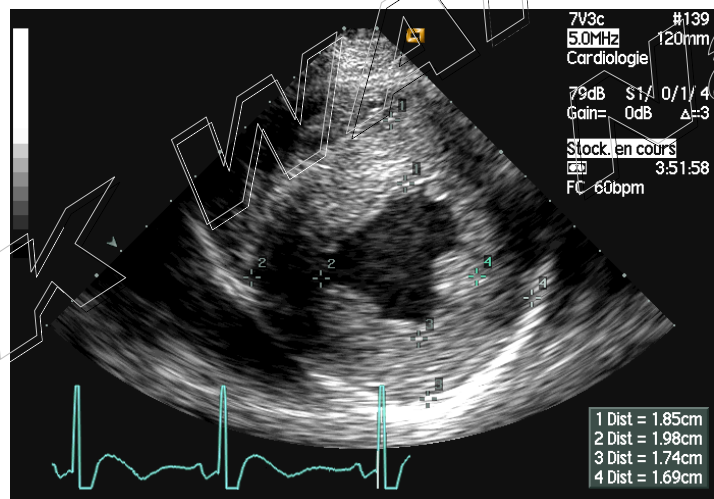
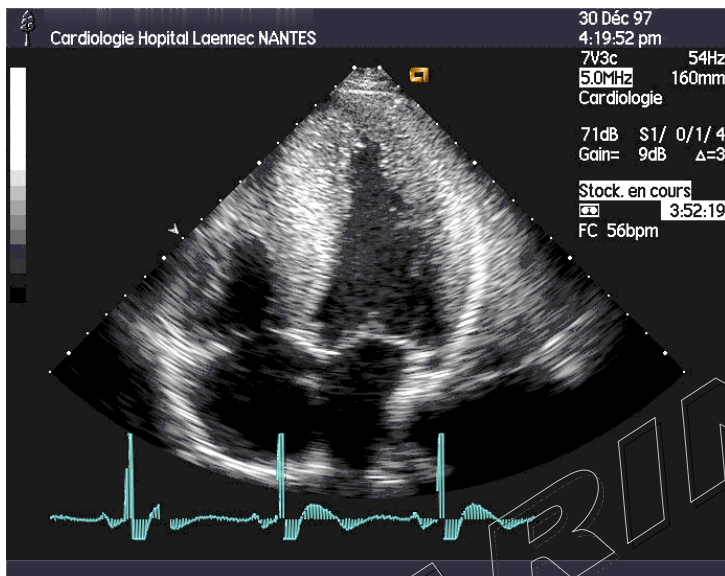
Forme asymétrique



Forme apicale



Forme concentrique



Scanner

- Indication limitée quand contre-indication à l'IRM
- Synchronisé à l'ECG en rétrospectif pour avoir l'ensemble du cycle cardiaque

Valve mitrale

- Anomalie des valves mitrales dans 50 % des CMH
- Anomalie des cordages dans 25 % des CMH



Obstruction intra-ventriculaire et SAM

- Relation étroite entre degré de sévérité du S.A.M. (systolic anterior motion) et présence d'une obstruction intra-ventriculaire gauche
- Non pathognomonique de la CMH :
 - S.A.M. limité aux cordages
 - faux S.A.M. des cœurs hyperkinétiques

Physiopathologie du SAM (effet Venturi)

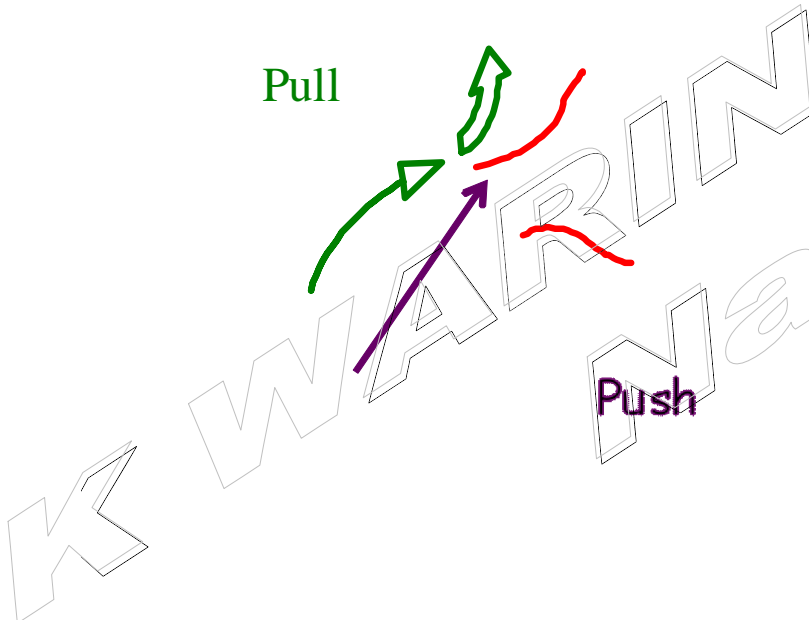
Protosystole

Télésystole

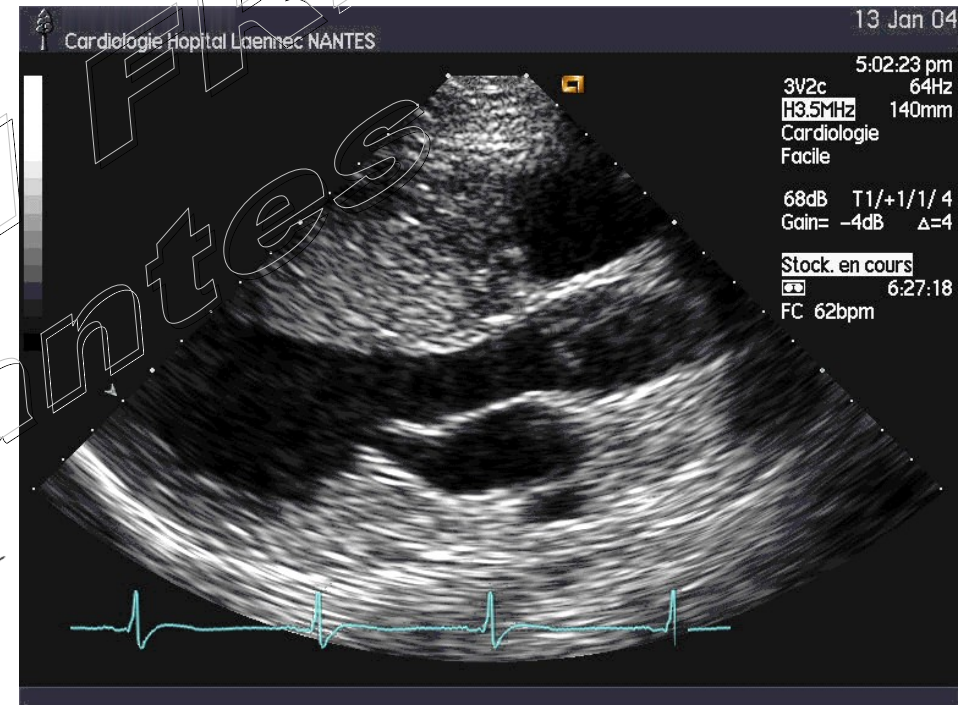
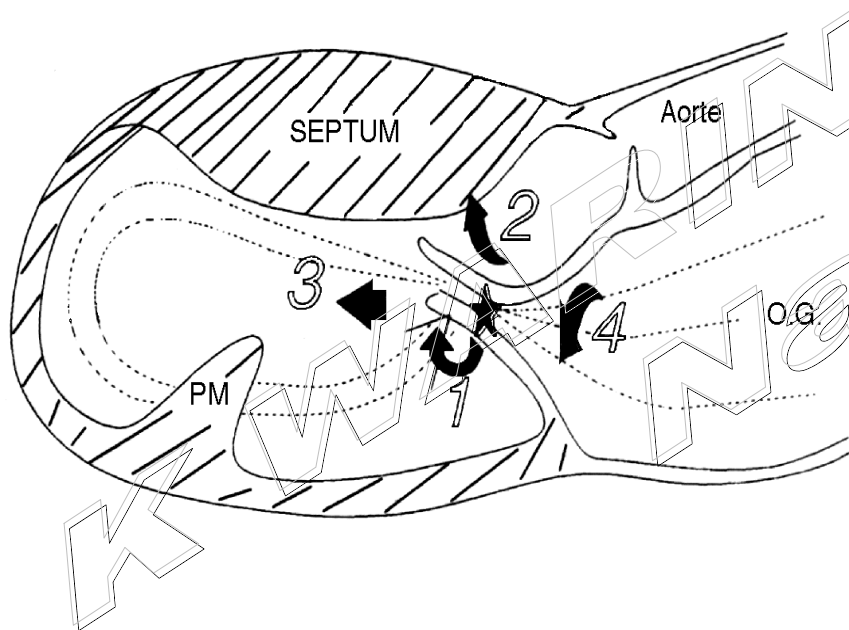
Pull

Push

struction &
sance Mitrale



Obstruction intra-ventriculaire et SAM en échocardiographie

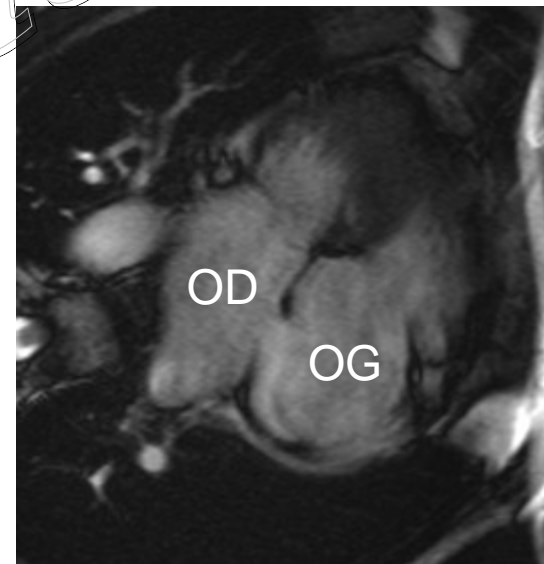
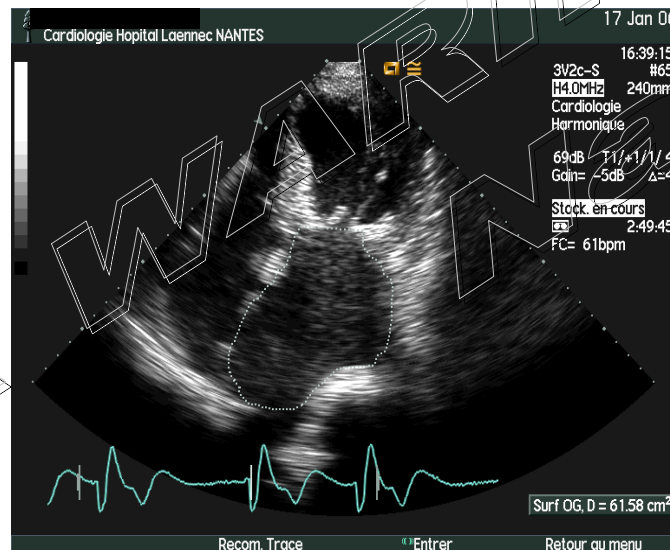


Obstruction intra-ventriculaire et SAM en IRM



Dilatation de l'oreillette gauche

- Conséquence du trouble de remplissage
- Facteur prédictif d'AC/FA
- Diamètre > 48 mm ; volume > 27 ml/m²



Fonction cardiaque systolique / diastolique

- Echocardiographie
- IRM
 - Ciné SSFP: mesure des volumes et FE
 - Tagging: fonction régionale
 - Contraste de phase sur les veines pulmonaires, flux mitral (non validés pour la fonction diastolique)

Calcul des volumes, de la masse et de la FEVG

Patient ID: 00086... Examination Date: 11/06/09 Argu 0439421
Patient Height: 178.00 cm. Patient Weight: 75.00 kg. Heart Rate: 70 Beats/min 4

Left Ventricle - Normalized			
Cardiac Function		Normal Range (M) (MRI)	Units
End Diastolic Volume	EDV	47.00 ... 92.00	ml/m ²
End Systolic Volume	ESV	12.75 ... 30.00	1.5000 ml/m ²
Stroke Volume	SV	32.00 ... 62.00	ml/m ²
Cardiac Index	CI	1.74 ... 4.20	l/min/m ²
Myocardial Mass (at ED)		70.00 ... 113.00	g/m ²
Myocardial Mass (Avg)		70.00 ... 113.00	1.0000 g/m ²
Filling and Ejection Data			
Peak Ejection Rate		n.a.	EDV
Peak Filling Rate		n.a.	EDV
normalized to patient surface area			1.9 m ²

Zoom : 144% Angle : 0
Check contours. Computer generated contours may not correspond to anatomy. 11/06/09 16:49:4

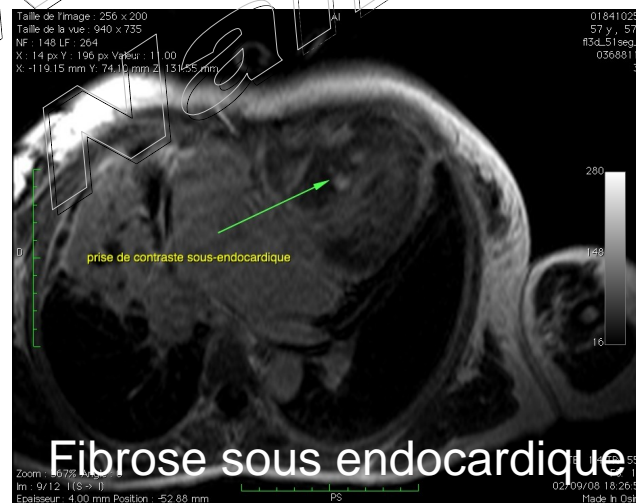
Patient ID: 00086... Examination Date: 11/06/09 Argu 0439421
Patient Height: 178.00 cm. Patient Weight: 75.00 kg. Heart Rate: 70 Beats/min 4

Left Ventricle - Absolute			
Cardiac Function		Normal Range (M) (MRI)	Units
Ejection Fraction	EF	56.00 ... 78.00	%
End Diastolic Volume	EDV	77.00 ... 195.00	1.5000 ml
End Systolic Volume	ESV	19.00 ... 72.00	ml
Stroke Volume	SV	51.00 ... 133.00	ml
Cardiac Output	CO	2.82 ... 8.82	l/min
Myocardial Mass (at ED)		118.00 ... 238.00	1.0000 g
Myocardial Mass (Avg)		118.00 ... 238.00	g
Filling and Ejection Data			
Peak Ejection Rate		n.a.	ml/s
Peak Ejection Time		n.a.	msec
Peak Filling Rate		n.a.	ml/sec
Peak Filling Time from ES		n.a.	msec

Zoom : 144% Angle : 0
Check contours. Computer generated contours may not correspond to anatomy. 11/06/09 16:49:4

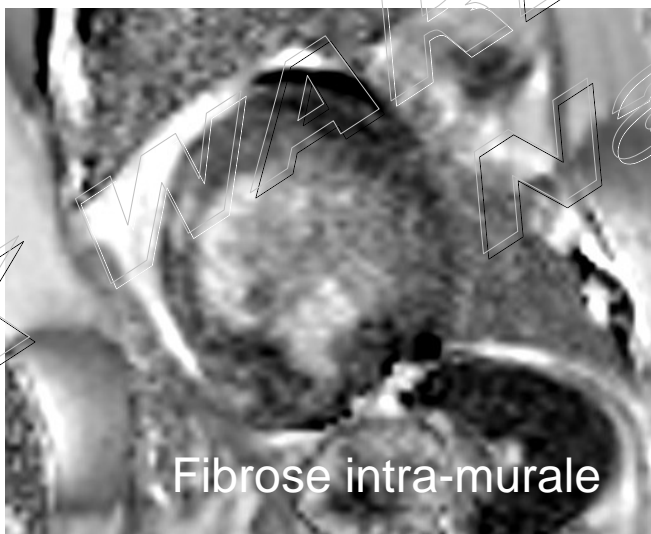
Caractérisation tissulaire

- IRM: examen de choix +++ (gold standard)
- 10 mn après injection de double dose de gadolinium
- Séquence T1 de rehaussement tardif (RT)



Type de fibrose

- Fibrose progressive et fréquente (2/3 des CMH)
 - Fibrose intra-murale
 - Fibrose interstitielle

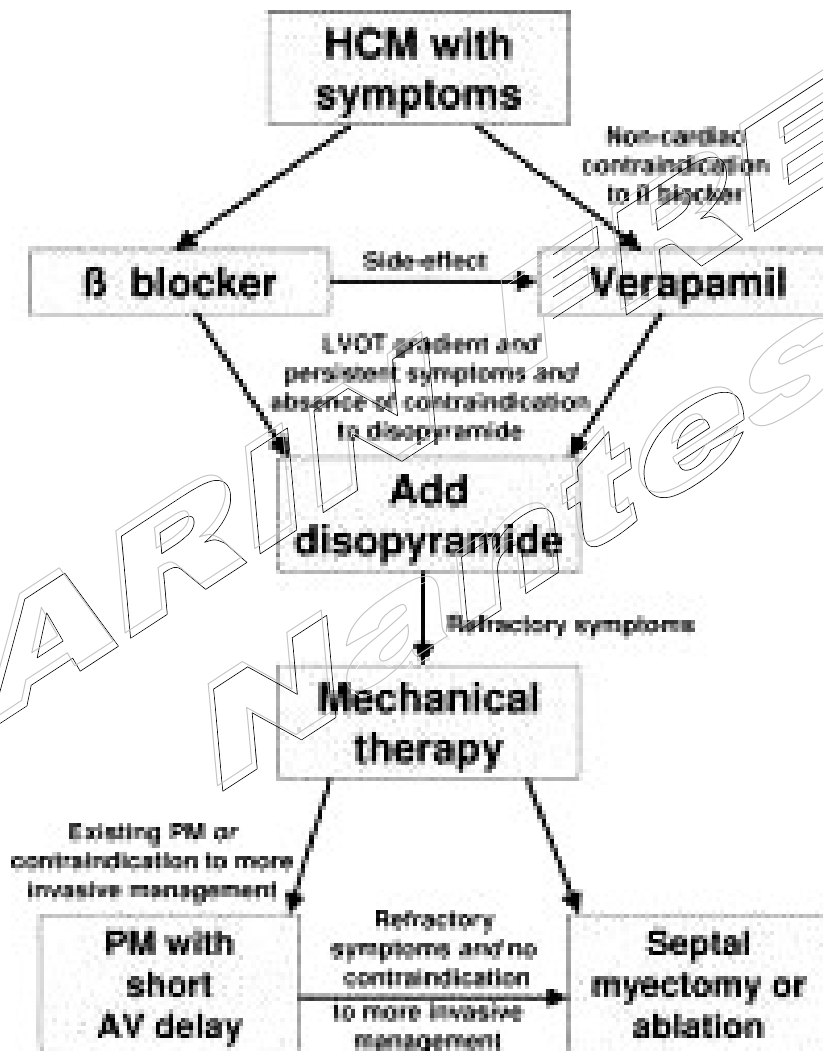


Todiere G et al. JACC 2012; 60: 122
Moravsky et al. JACC Imaging 2013; 6:587

Fibrose

- Pronostic de la CMH et fibrose reste encore débattu
 - Moins bon pronostic
 - Risque de mortalité et de mort subite augmenté
- Dans le futur (proche...):
 - T1 mapping pour l'évaluation de la fibrose diffuse sous estimée par le RT
 - IRM de tenseur de diffusion (futur plus lointain...)

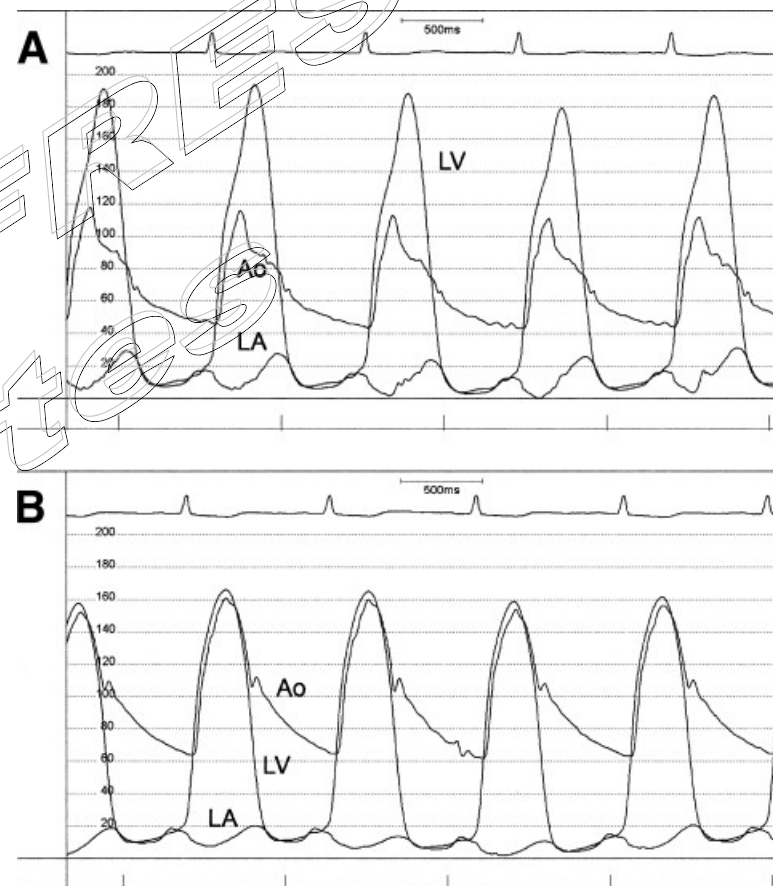
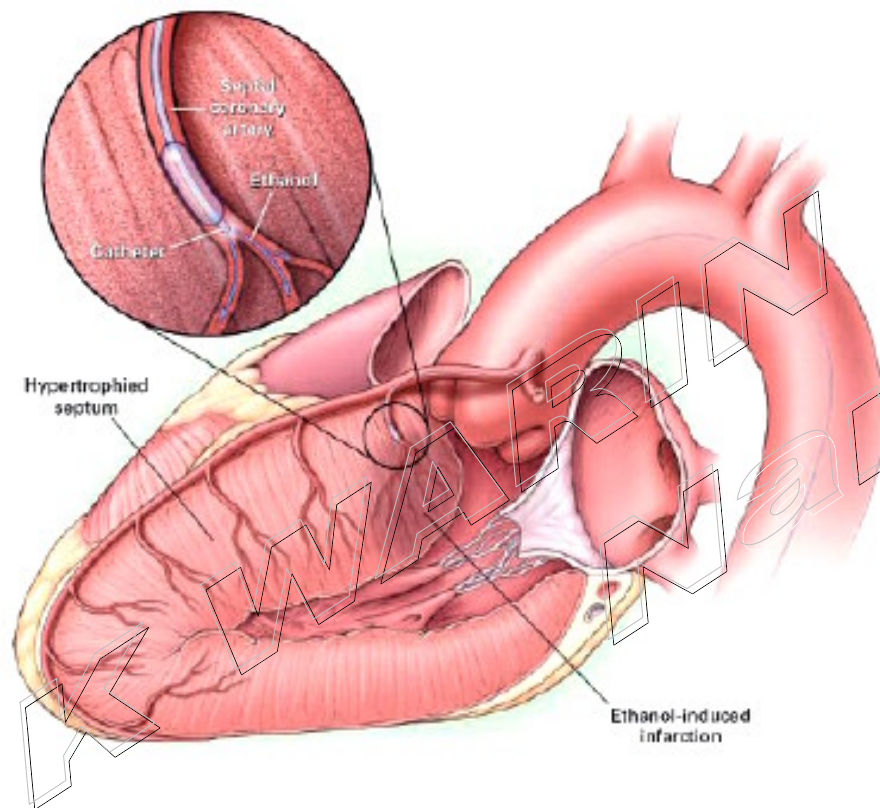
Traitement de la CMH



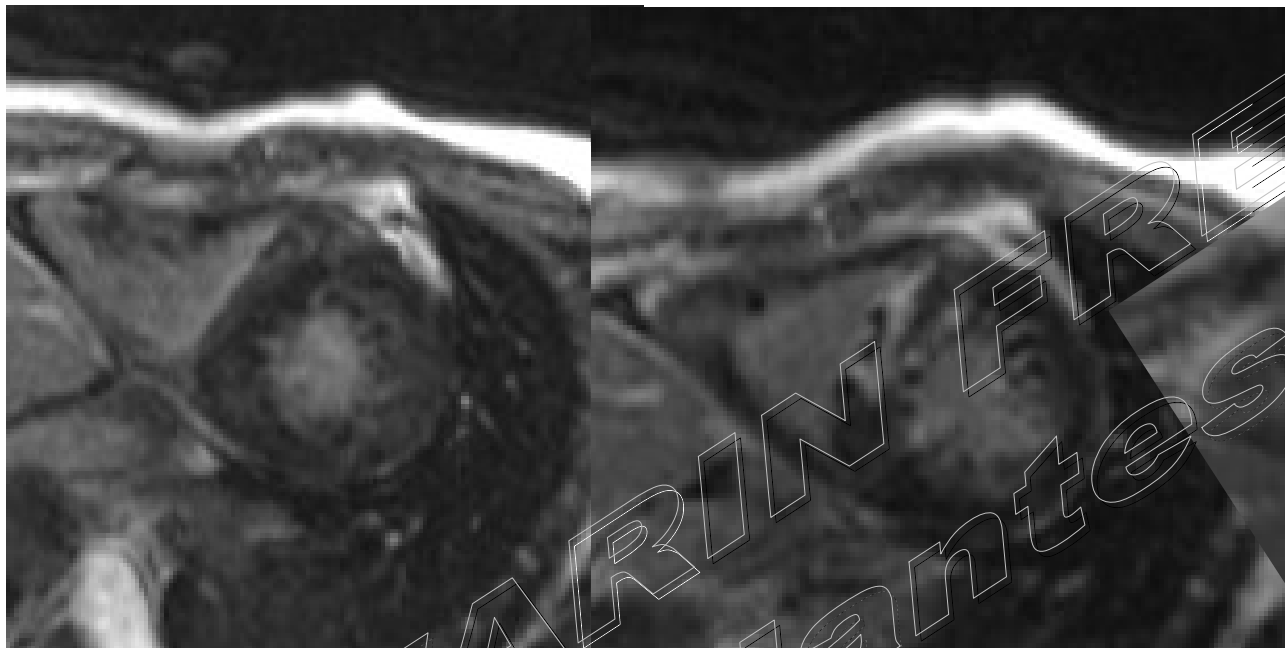
Alcoolisation septale

- Consiste à injecter de l'alcool dans la première branche septale en coronarographie
- Afin de créer un infarctus septal pour diminuer l'épaisseur du bourrelet septal responsable de l'obstruction sous aortique.
- Indications:
 - Dyspnée III NYHA ; discutable si syncope d'effort
 - Gradient intra-ventriculaire > 50 mm Hg
 - Anatomie favorable :
 - bourrelet > 18 mm
 - Pas d'anomalie structurelle de la valve mitrale
 - S.A.M.
 - Artère septale compatible

Alcoolisation septale



Contrôles IRM



Pré alcoolisation

Contrôle J7

Contrôle 1 an

Evaluation du RT

Evaluation de la FE et des volumes

Evaluation des épaisseurs myocardiques et du remodelage

*Yuan J et al. Am J Cardiol 2010; 106: 1487
van Dockum WG et al. JACC 2004; 43: 27*

Conclusion

K WARIN FRESSE
Nantes

Indications des imageries dans la CMH

Table 10 Echocardiography in HCM

Indications	Major advantages	Major disadvantages
1. First-line method in all HCM patients	Widely available/ repeatable	Suboptimal image quality (patient's acoustic window-dependent)
2.	Real-time	interpretation operator-dependent
3.	Inexpensive	
4.	No radiation, usually no contrast	

HCM, hypertrophic cardiomyopathy.

Table 12 Cardiac CT in HCM

Indications	Major advantages	Major disadvantages
1. Epicardial CAD	Excellent spatial resolution	Radiation
2. Myocardial bridging	Coronary arteries	Low temporal resolution
3. Septal arteries pre-ASA		No standardized protocols
4. Suboptimal echo images and CMR contraindicated		Iodated contrast use

ASA, alcohol septal ablation; CMR, cardiac magnetic resonance.

Table 11 CMR in HCM

Indications*	Major advantages	Major disadvantages
1. Fibrosis/LGE assessment	Excellent spatial resolution	Specific metallic medical devices/ foreign bodies may contraindicate CMR
2. Anatomical assessment before invasive gradient reduction therapy (surgery vs. ASA, in the case of surgery—type)	Excellent temporal resolution	Claustrophobia may limit CMR use
3. Differential diagnosis (phenocopies)	Excellent contrast to noise ratio	Adverse reactions to contrast agents (rare)
4. Complementing echo (especially, in the case of suboptimal echo images)	Fibrosis (LGE and T ₁ mapping)	

CMR, cardiac magnetic resonance; HCM, hypertrophic cardiomyopathy.

*Should be considered at least once in all HCM patients and repeated if clinically needed.