

Imagerie Echo et IRM des Cardiopathies Hypertrophiques

Chirine PARSAI

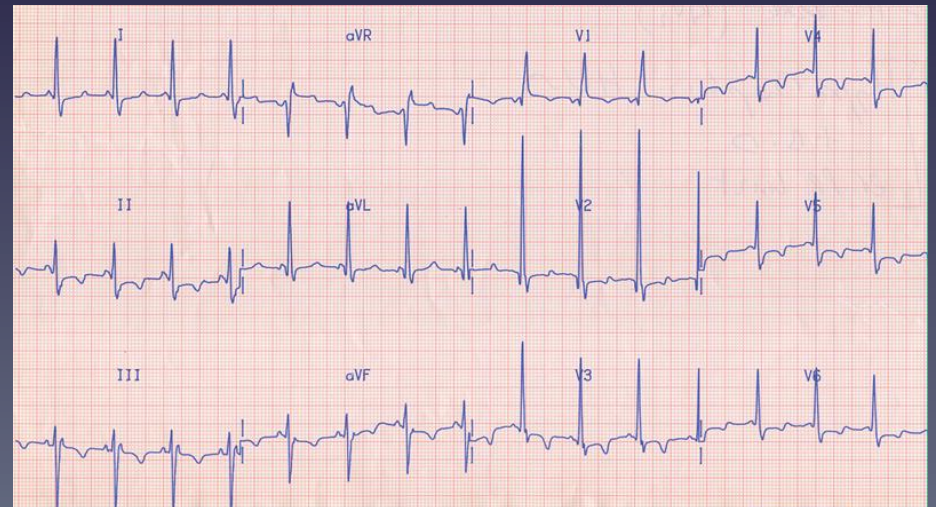
Polyclinique Les Fleurs

Ollioules

Quizz

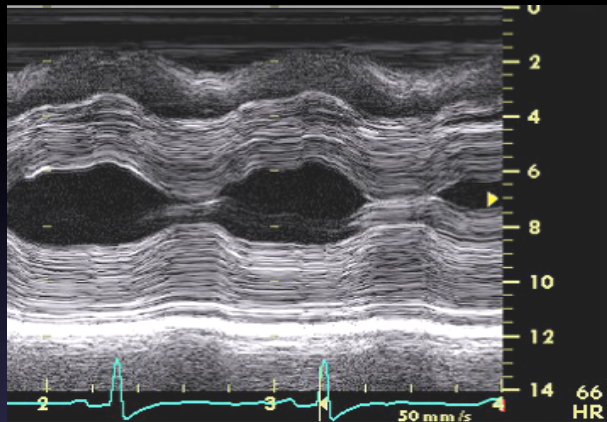
- Femme 55 ans, Bilan Cardiologique
- SF: Aucun
- FRCV: O
- TA: 150/90, Pouls reg
- Examen clinique: normal

ECG

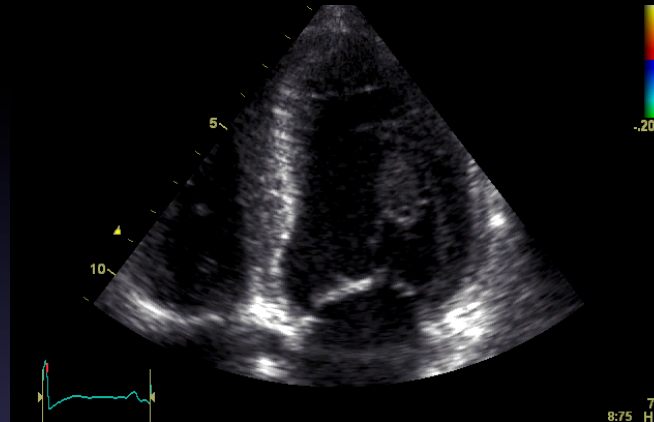


Quizz

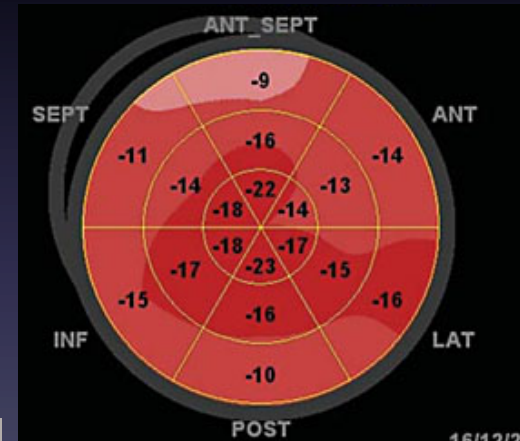
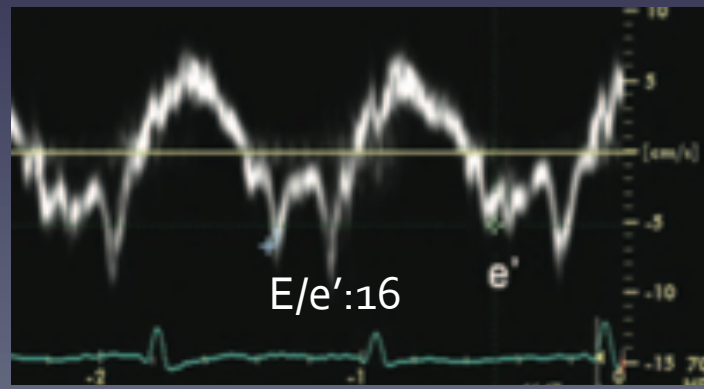
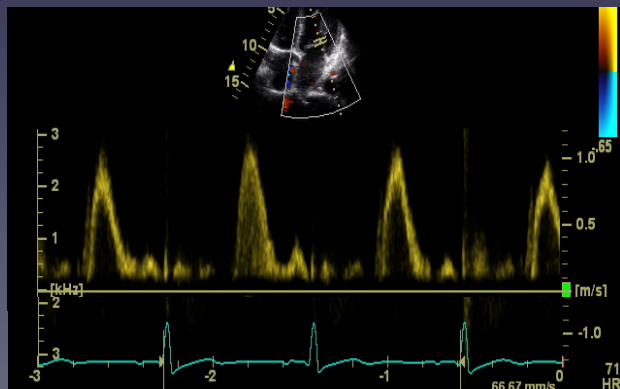
HVG concentrique



FEVG: 75%



Pressions de remplissage élevées



GLS:-20%

Quizz

- Origine de la cardiopathie?

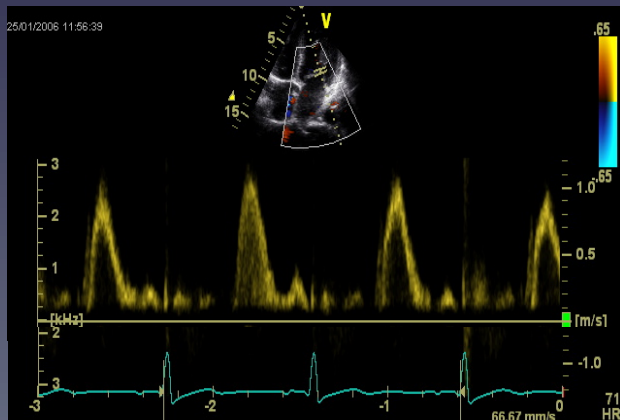
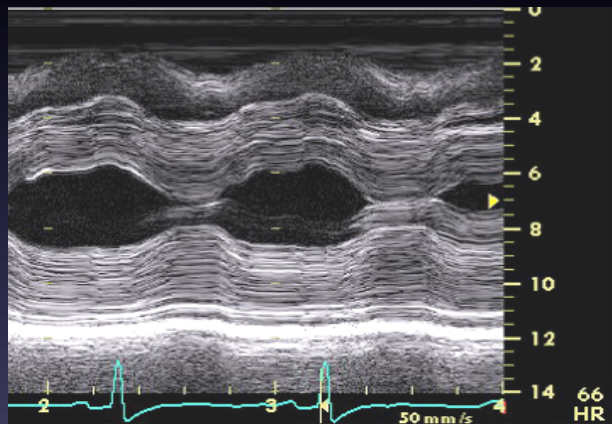
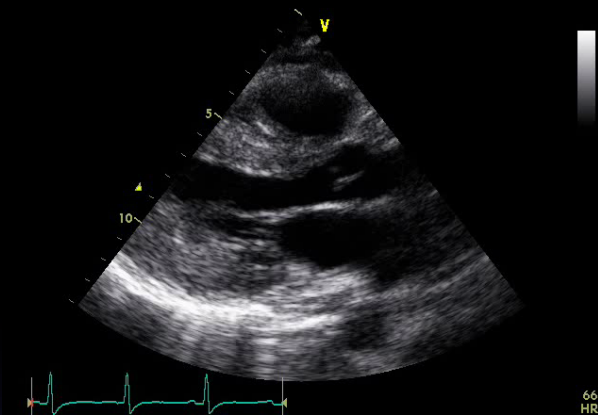
① HTA

② CMH primitive

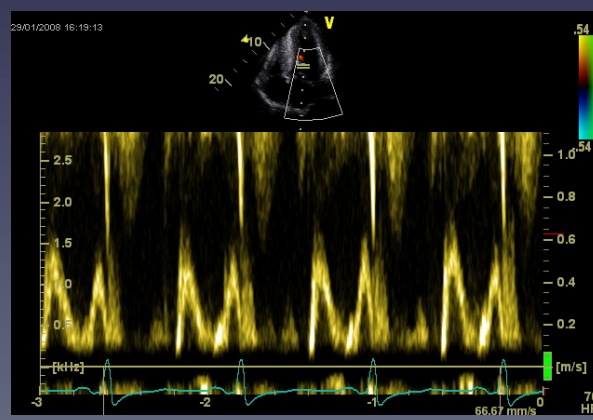
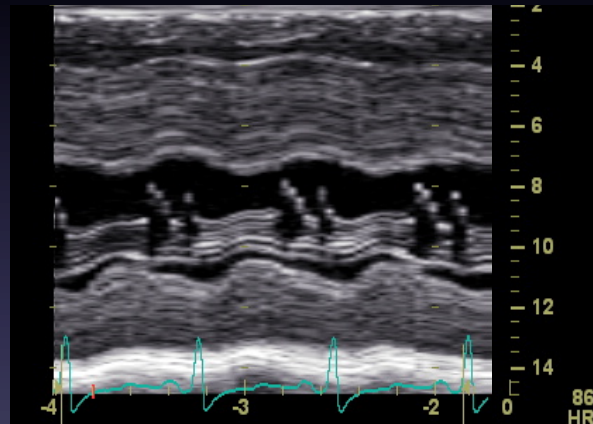
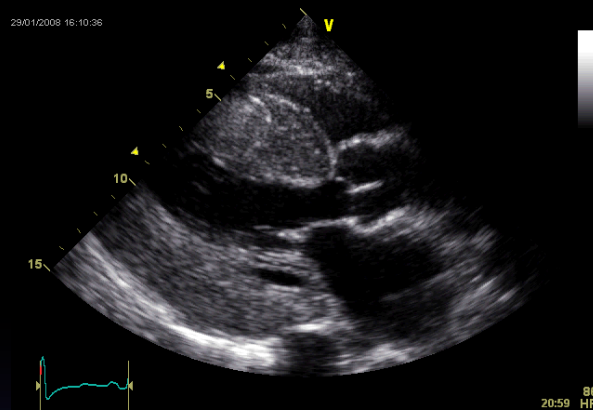
③ Amylose

④ Maladie de Fabry

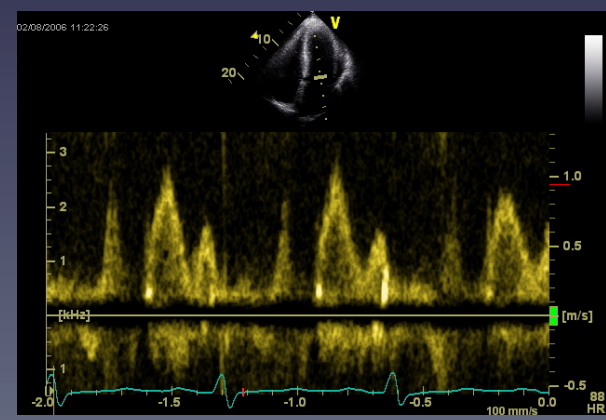
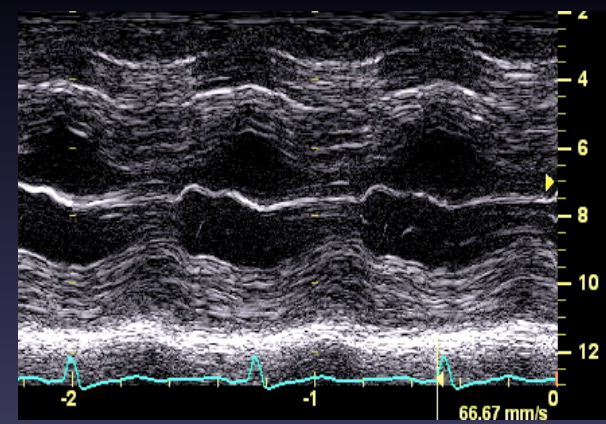
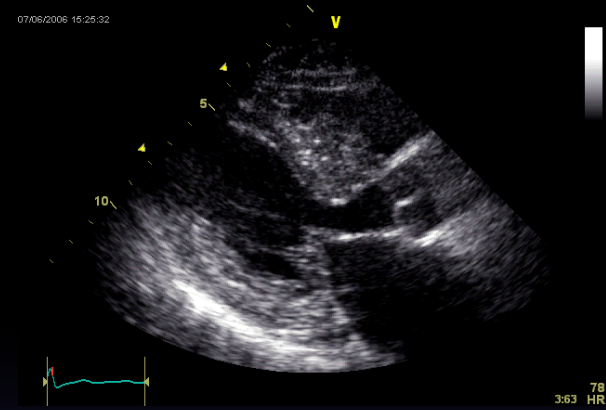
Hypertension



Amylose

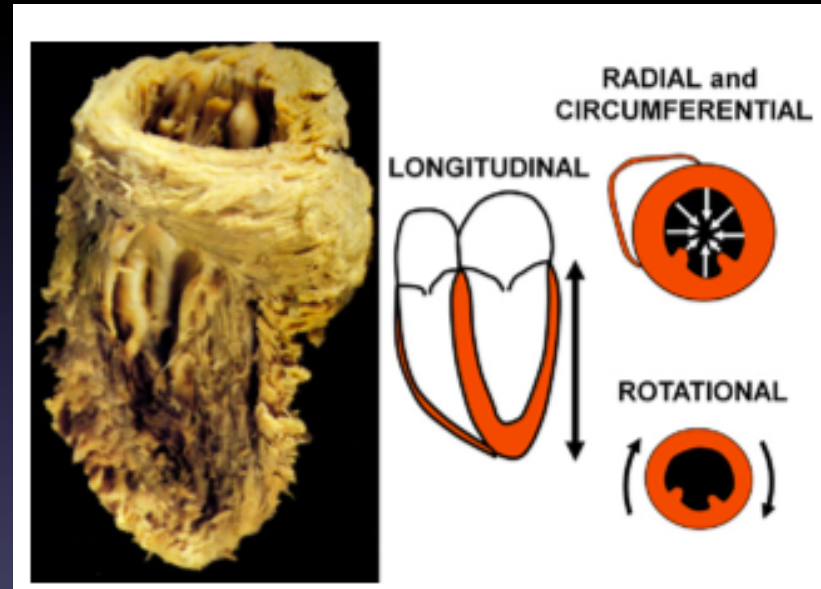


CMH

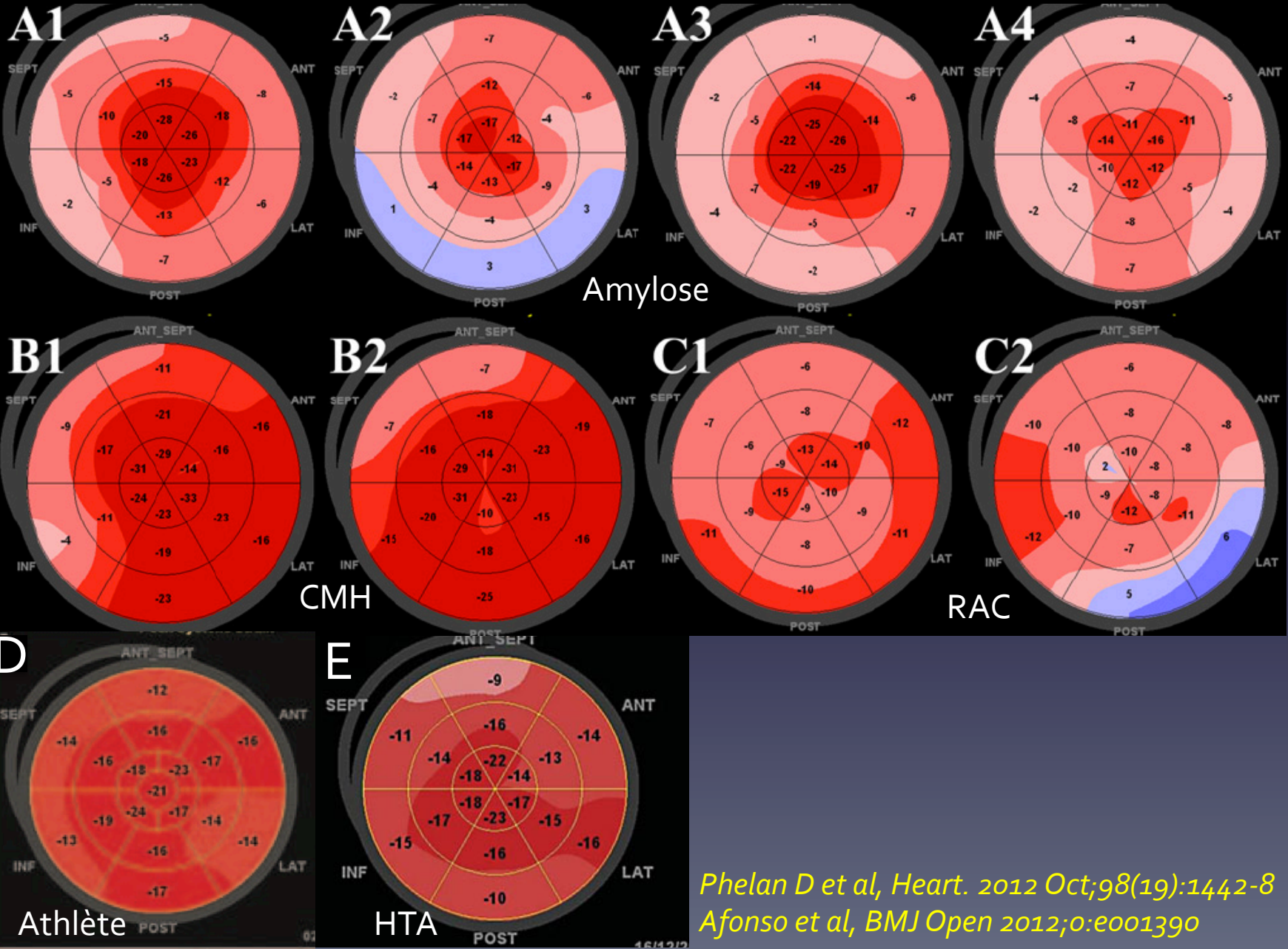


Principes Pratiques

- Fibres sous-endocardiques sont les plus vulnérables
- Atteinte précoce Strain Longitudinal puis Radial puis Circonférentiel
- Réduction du Strain radial (ou transverse) et circonférentiel -> Meilleure sensibilité et reproductibilité inter-observateur que l'évaluation visuelle des troubles de la cinétique



Profils de Strain Régional Distincts

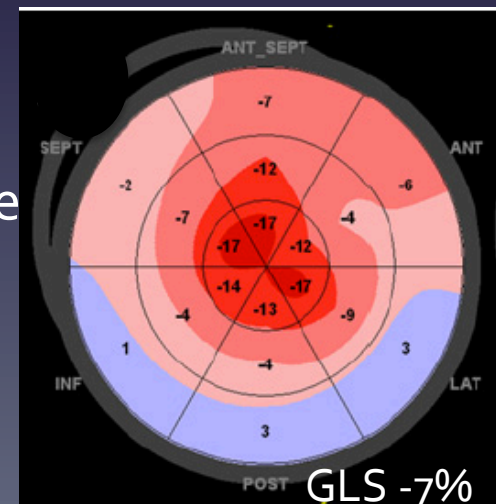
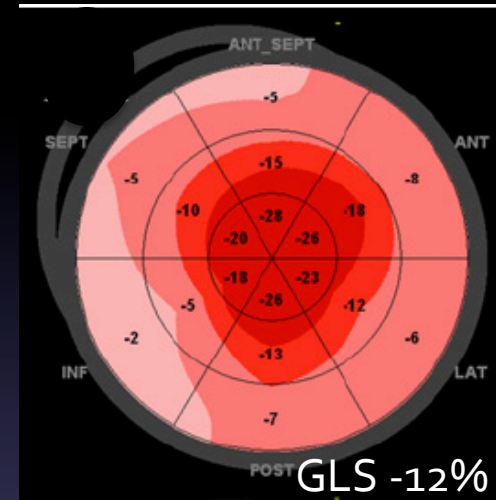


Phelan D et al, Heart. 2012 Oct;98(19):1442-8
Afonso et al, BMJ Open 2012;o:e001390

Amylose

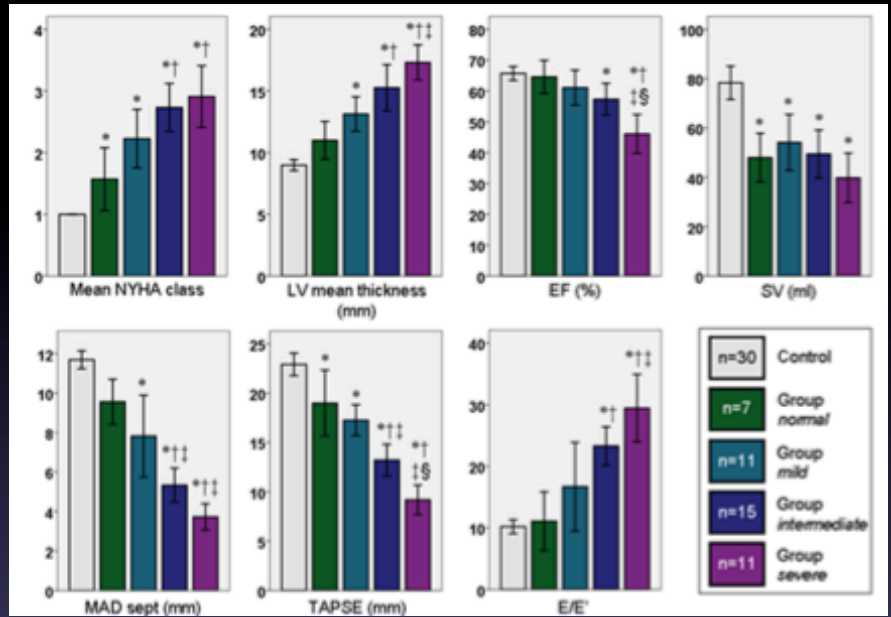
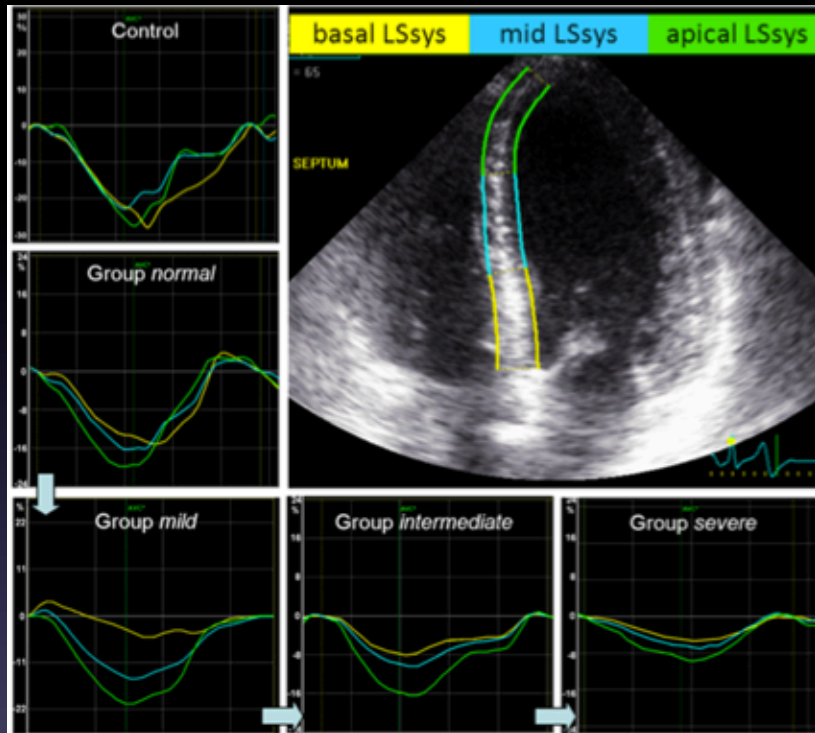
Strain – Marqueur Diagnostique

- Diminution du Strain longitudinal global
- Epargne des segments apicaux (gradient base-apex)
- Ssyst apical moyen/ moyenne Ssyst basal+moyen ≥ 1
 - Sensibilité 93%, Spécificité 82% pour l'Amylose
 - Liu et al, PLoS One. 2013;8(3):e56923
 - Phelan D et al, Heart. 2012 Oct;98(19):1442-8
- Strain Radial Préservé
- Diminution Strain systolique longitudinal et Strain rate
Décelable précocément en présence de paramètres
écho standard normaux (Vélocité syst normale)
 - Bellavia et al, Am J Cardiol 2008;101:1039–1045



Amylose

Strain – Marqueur Pronostique

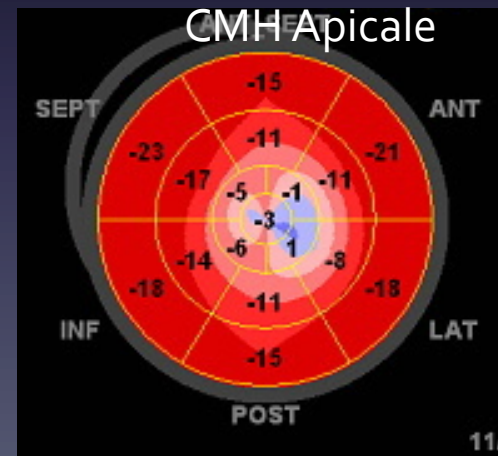
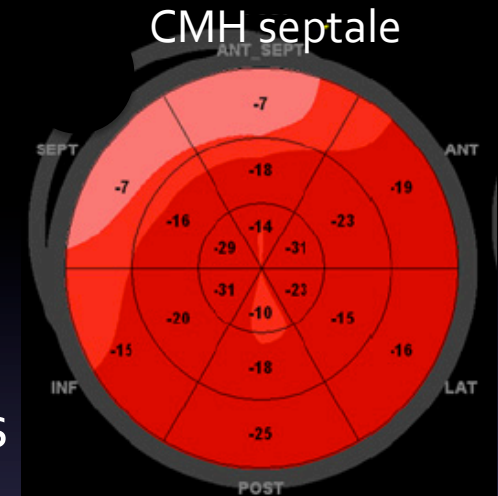


Koyama et al, J Am Coll Cardiol Img 2010; 333-42
Liu et al, PLoS One. 2013;8(3):e56923

- Réduction du Strain moyen à l'étage basal-> Prédicteur Indépendant de Mortalité CV et Globale
- Nombre de segments atteints proportionnel à la gravité
- Strain systolique longitudinal segment moyen du Septum <-11%
-> Augmentation du risque de mortalité de 4.8x à 1 an

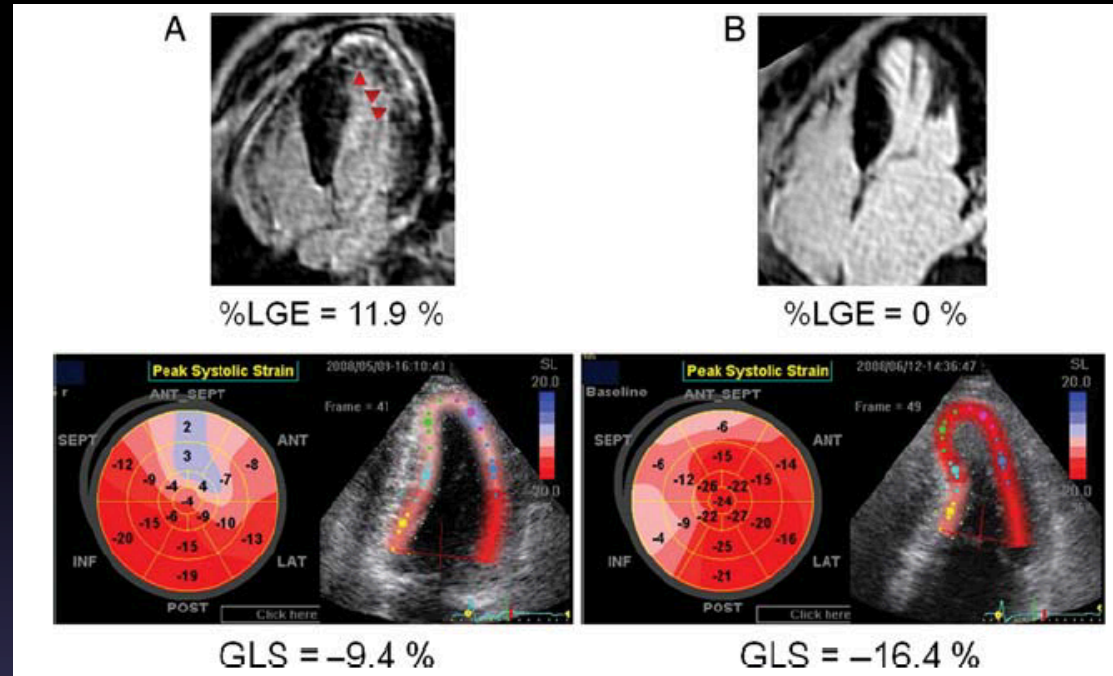
Cardiomyopathie Hypertrophique

- Réduction Strain long. systolique septal, site de l'hypertrophie maximale
- Réduction du Strain Apical lors de CMH apicale
- Strain supra-normal/normal au niveau des autres segments
 - Phelan D et al, Heart. 2012 Oct;98(19):1442-8
- Identification d'une dysfonction systolique précoce (Diminution Ssyst long, radial, circonfer et transverse chez CMH % contrôles malgré FEVG normale)
 - Serri et al, J Am Coll Cardiol 2006;47:1175-81



Cardiomyopathie Hypertrophique

- Diminution du Strain Régional et Global corrélée à la quantité de Fibrose détectée à l'IRM et aux évènements CV



- $GLS \leq -14\%$ discriminait **CMH** versus **Cardiopathie hypertensive** à FEVG préservée (sensibilité 77%, spécificité 97%)
- $GLS \leq -10\%$ + réduction S' et E' moyennés discriminaient **CMH** versus **Athlète** (sensibilité: 100%, spécificité 95%)

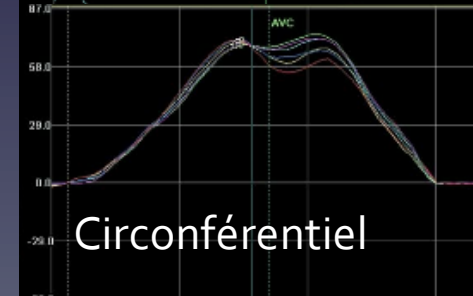
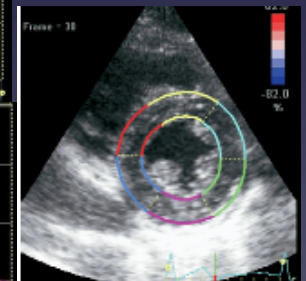
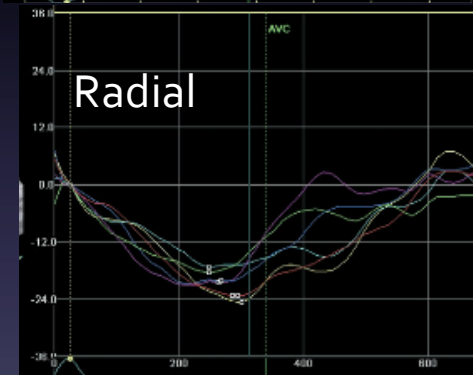
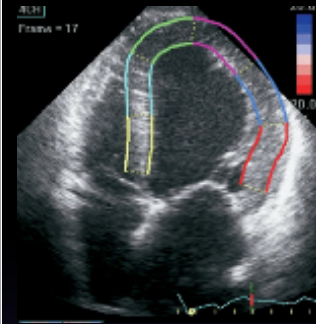
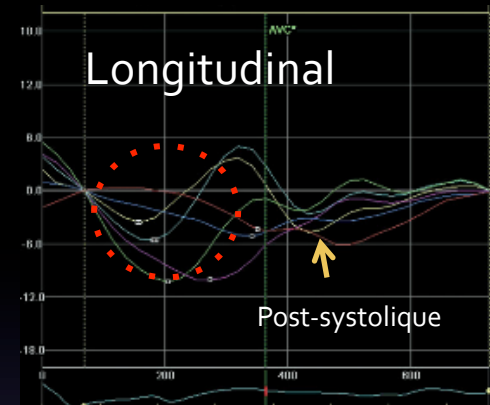
Saito et al, Eur H J Cardiovasc Imaging 2012, 13: 617-623

Afonso et al, BMJ Open 2012;0:e001390

Butz T et al, Int J Cardiovasc Imaging. 2011 Jan;27(1):91-100

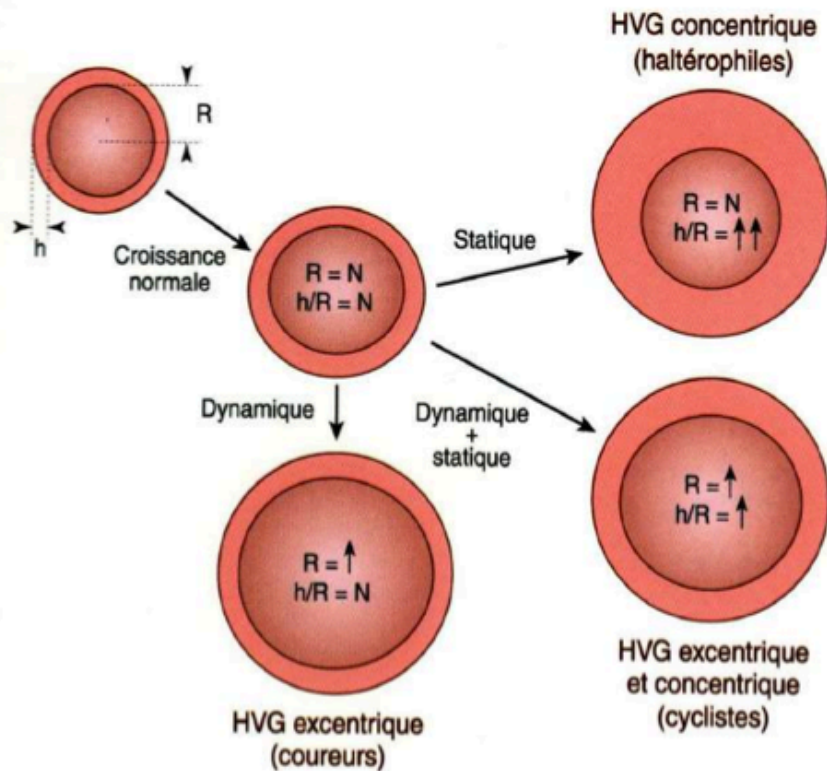
Cardiopathie hypertensive

- Préservation
 - Strain Global Long, Circonférentiel, Radial sauf en présence d'une HVG importante
- **Atteinte Précoce:**
 - Strain syst Longitudinal Régional (septum basal et moyen)- Fibrose
 - S' , E'
 - Strain Circonf et Torsion normaux
- Strain Global Longitudinal et Circonférentiel sont inversement proportionnel à la masse VG
- Atteinte Strain Radial et Circonférentiel
-> NYHA III-IV



Narayanan et al, Circ Cardiovasc Imaging. 2009 Sep;2(5):382-90.
Kosmala et al, J Am Soc Echocardiogr 2008;21:1309-1317

Hypertrophie Physiologique- Athlète



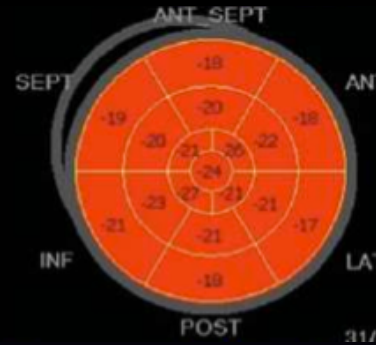
2 types d'adaptation

- ✓ Surcharge chronique de pression
 - Entraînement en résistance
 - $\uparrow\uparrow$ Épaisseurs pariétales
- ✓ Surcharge chronique de volume
 - Entraînement en endurance
 - Dilatation VG et pariétale

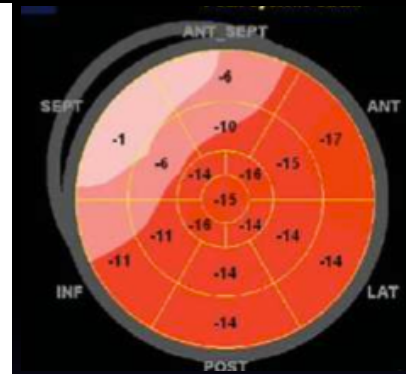
Le plus souvent

Entraînement statique et dynamique
Surcharge mixte

Hypertrophie Physiologique- Athlète



Athlete's Heart	Hypertrophic Cardiomyopathy
Normal longitudinal and other types of strain	Decreased longitudinal strain
Increased LVEDV	Decreased LVEDV
Decreases after deconditioning for 3 months	No change with deconditioning
Increased LV twist	Delayed LV untwisting
Increased early LA strain rate	Reduced LA strain and strain rate
No postsystolic thickening	Postsystolic thickening present



- GLS Normal chez les Athlètes (Résistants ou Endurants) en comparaison avec CMH (GLS<-10% CMH vs Athlètes)
- Strain long Régional est Normal
- Ssyst long septal basal<-11%, Ssyst long septal moyen <-15% -> CMH

Biswas et al, Echocardiography 2013;30(1):88-105

Butz et al, Int J Cardiovasc Imaging. 2011 Jan;27(1):91-100

Richand et al, Am J Cardiol 2007; 100: 128-32

Hypertrophie Physiologique- Athlète

	PSPs	Controls
Longitudinal		
Base (%)	$-15.0 \pm 3.6^*$	$-18.9 \pm 4.1^*$
Mid-left ventricle (%)	$-16.4 \pm 3.0^\dagger$	$-20.8 \pm 4.5^\dagger$
Apex (%)	$-18.9 \pm 4.0^{*\dagger}$	$-24.1 \pm 5.3^{*\dagger}$
Transversal		
Base (%)	$35.4 \pm 22.2^\ddagger$	$31.9 \pm 21.5^\ddagger$
Mid-left ventricle (%)	$32.8 \pm 13.9^\ddagger$	$28.0 \pm 17.6^\ddagger$
Apex (%)	$35.5 \pm 18.9^\ddagger$	$26.5 \pm 15.2^\ddagger$

Positive gradient is present in longitudinal strain, but absent for transverse strain in the 2 groups.

Footballeurs versus Témoins
GLS abaissé mais Strain Transverse augmenté
Strain Circonf et Radial semblables

Amylose

2008/01/29-16:20:28

Longitudinal Strain

Frame = 4



SL
20.0
-20.0
%

FR= 26 fps

Discordance
Strain Longitudinal- Radial

Epargne Strain segments Apicaux

2008/01/29-16:20:28

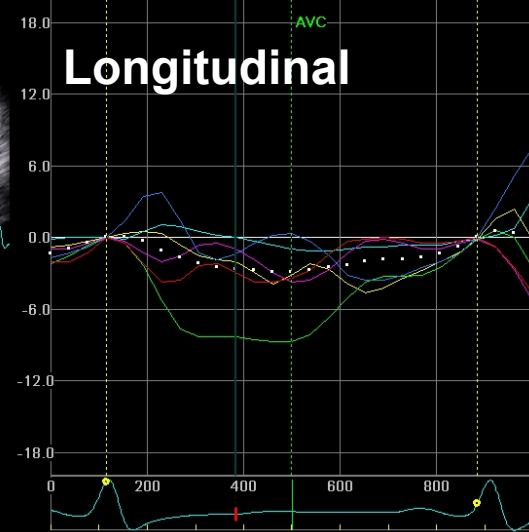
Frame = 11

SL

20.0

LOCAL: Longitudinal Strain (%) = -7.34 T=384 msec

Longitudinal



2008/01/29-16:20:28

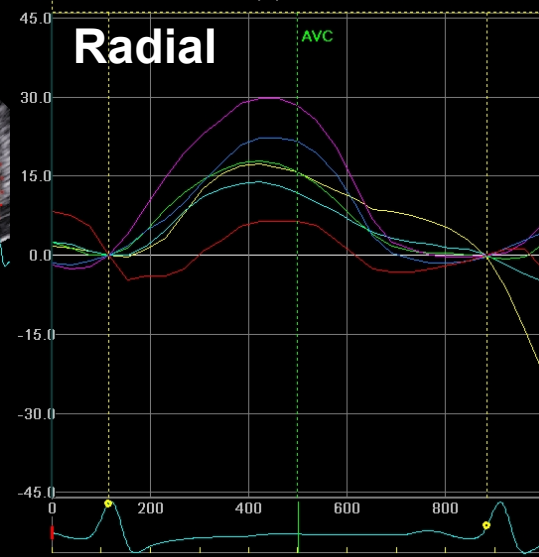
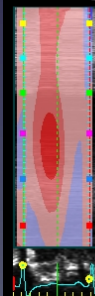
Frame = 1

ST

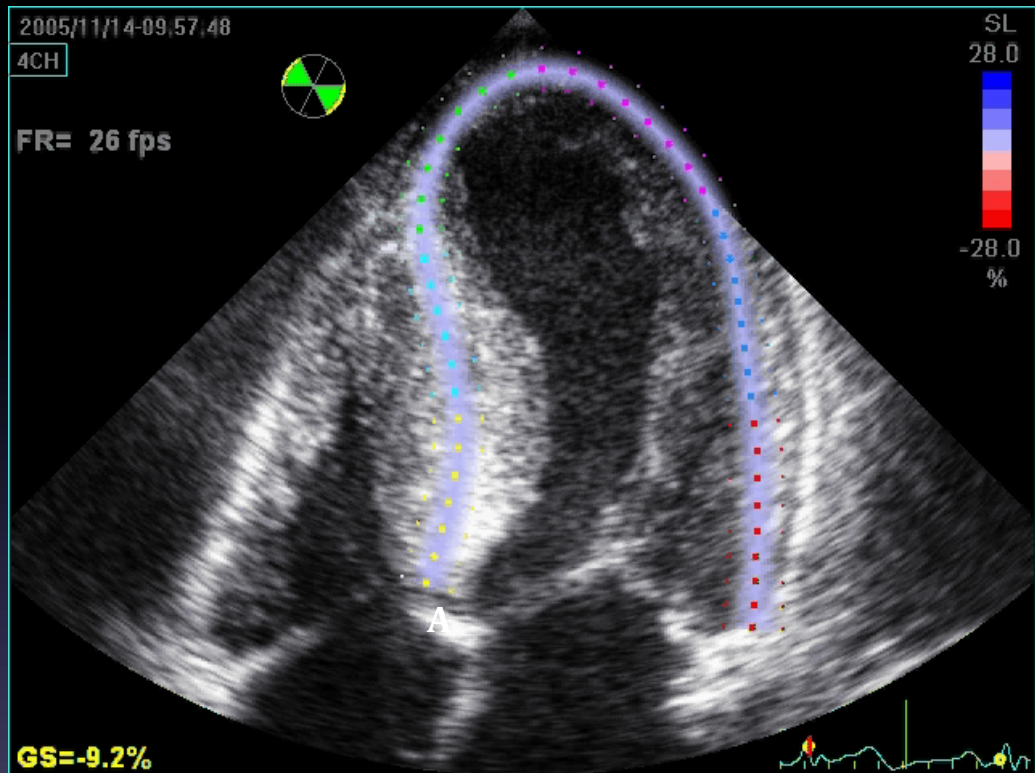
46.0

LOCAL: Transverse Strain (%) = -20.84 T=0 msec

Radial



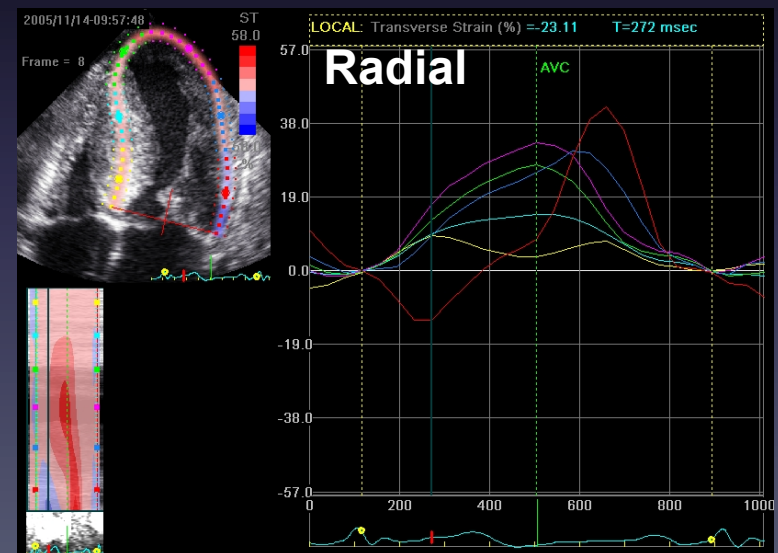
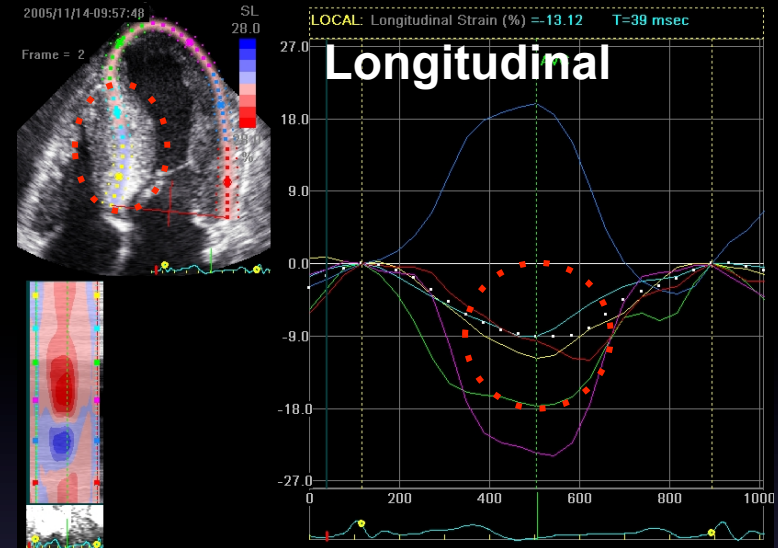
CMH



Diminution GLS

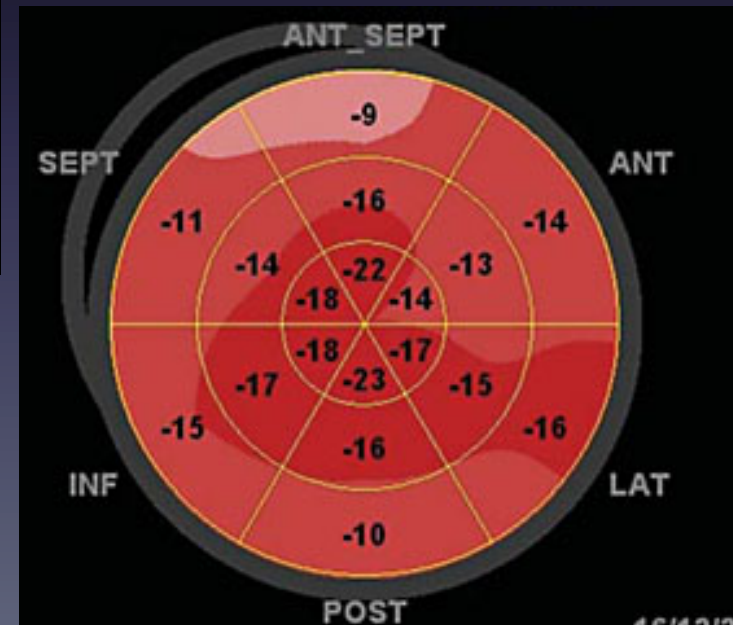
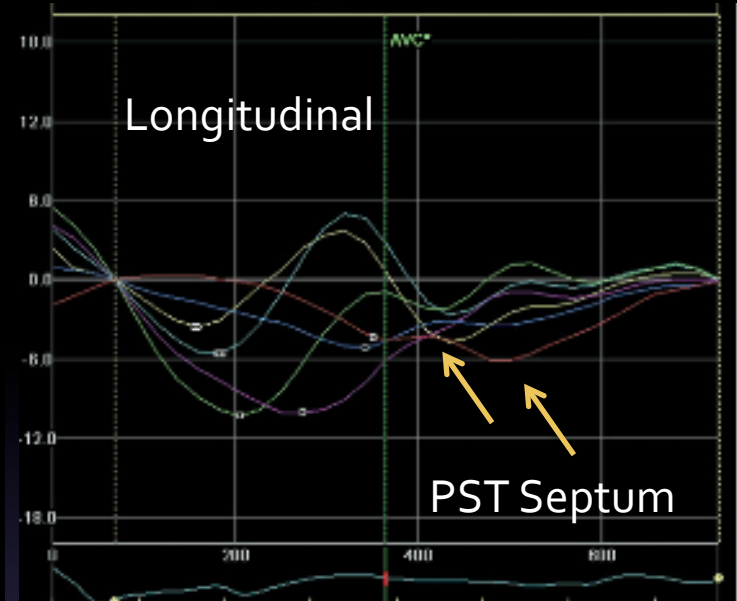
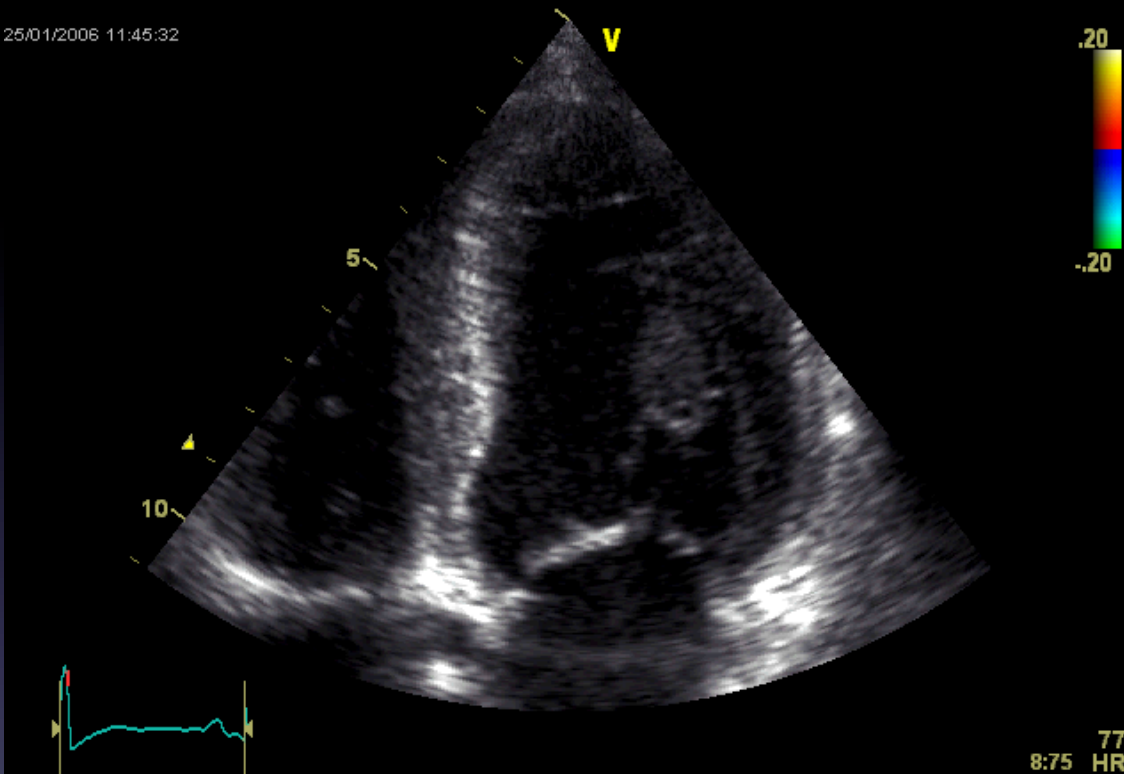
Diminution Strain Longitudinal zones

Hypertrophiées



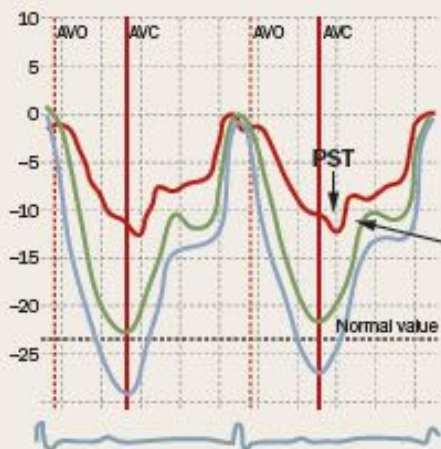
HTA

25/01/2006 11:45:32



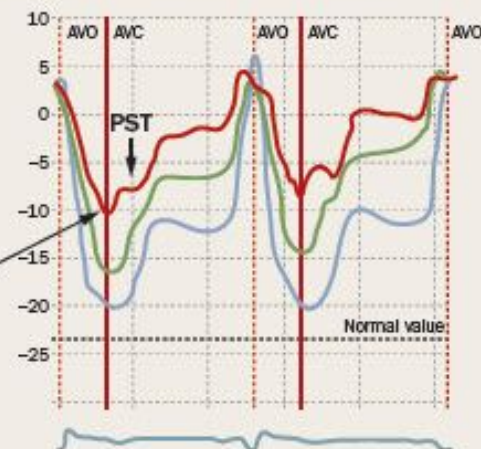
GLS normal mais
Diminution Strain systolique septal
Déformation Post-systolique

Overall normal deformation and markedly reduced systolic + postsystolic deformation in the basal septal segment

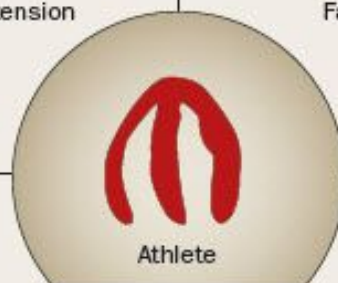


Hypertension

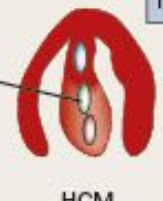
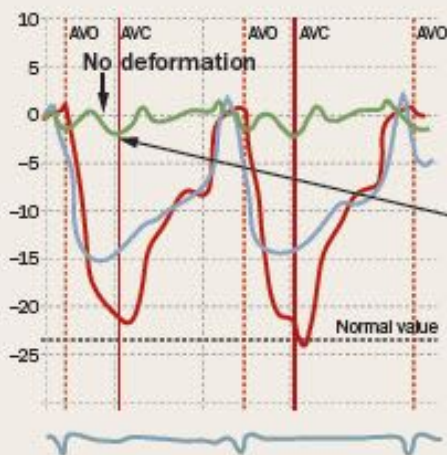
Overall reduced deformation and markedly reduced systolic + postsystolic deformation in the basal (infero-) lateral segment



Fabry

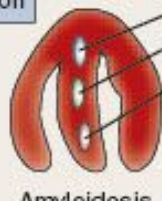
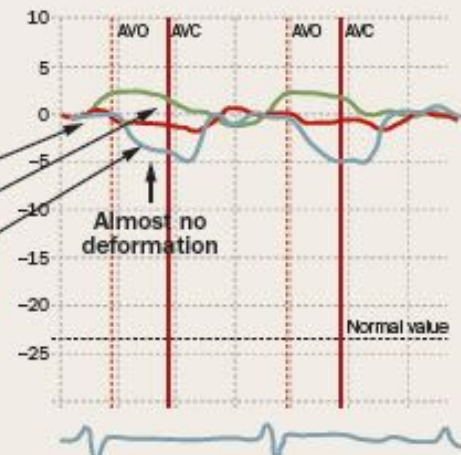


Athlete
Overall (supra-) normal deformation



HCM

Overall reduced deformation and absent systolic deformation, surrounded by quasi normal deformation, in at least one segment



Amyloidosis

(Quasi) absent systolic longitudinal deformation in all segments

Strain – Reflet des Propriétés Physiopathologiques

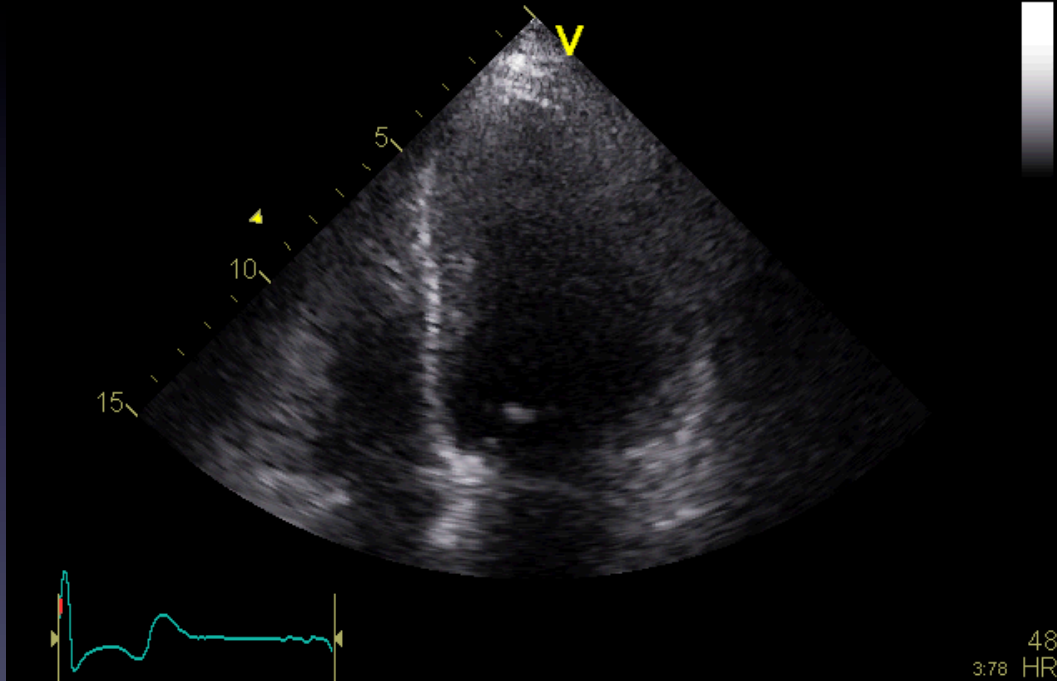
Parameter	Physiological hypertrophy (e.g. in athletes) ⁴¹⁻⁴⁸	Pressure overload ^{5,53,55-61}	HCM ^{85,86,91-97}	Amyloidosis ¹⁰⁹⁻¹¹⁵	Systemic diseases ^{30,31,125-128,134}
Biopsy	Normal	Cellular hypertrophy, replacement fibrosis (AS)	Myocyte disarray	Extracellular amyloid deposits	Cellular hypertrophy
Regional or diffuse	Diffuse	Regional	Regional	Diffuse	Regional
Affected region	Diffuse	Basal septum	Predominantly basal/mid septum (patient specific)	Diffuse	Basal inferolateral
Ejection fraction	(Supra)normal	Normal/reduced	(Supra)normal/reduced	Severely reduced	Normal/reduced
Diastolic function	Supranormal	Impaired	Impaired	Impaired/restrictive	Impaired
Global deformation	(Supra)normal	Reduced + PST	Reduced + PST	Severely reduced	Reduced + PST
Longitudinal function	(Supra)normal	Impaired (most in base)	Absent in affected regions	Severely impaired	Impaired
Radial function	(Supra)normal	Maintained/increased	Impaired/increased	Mildly impaired	Mildly impaired
Abbreviations: AS, aortic stenosis; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; PST, postsystolic thickening or shortening.					

Cas 1

- 70 ans
- HTA
- Bilan cardiovasculaire
- ECG: T negative profondes V₄, V₆, I, aVL
- ETT: Echogenicite moyenne, HVG discrète, Apex mal visualisé
- Coronarographie: normale

Cas 1- ETT

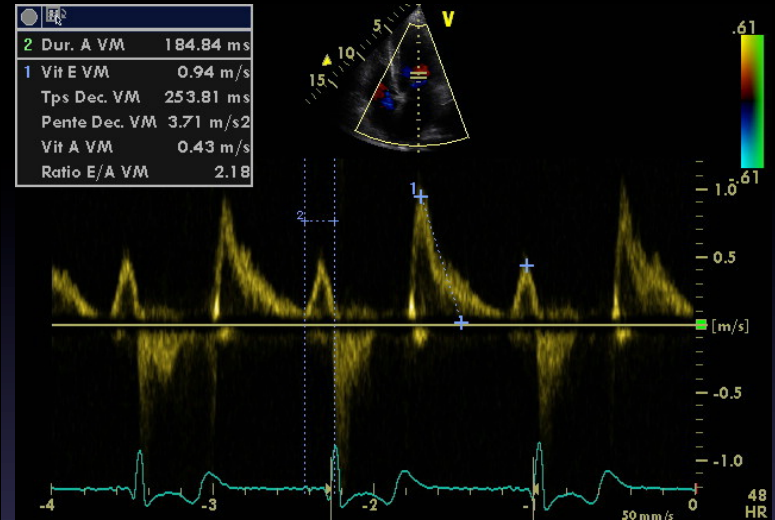
11/04/2010 20:07:01



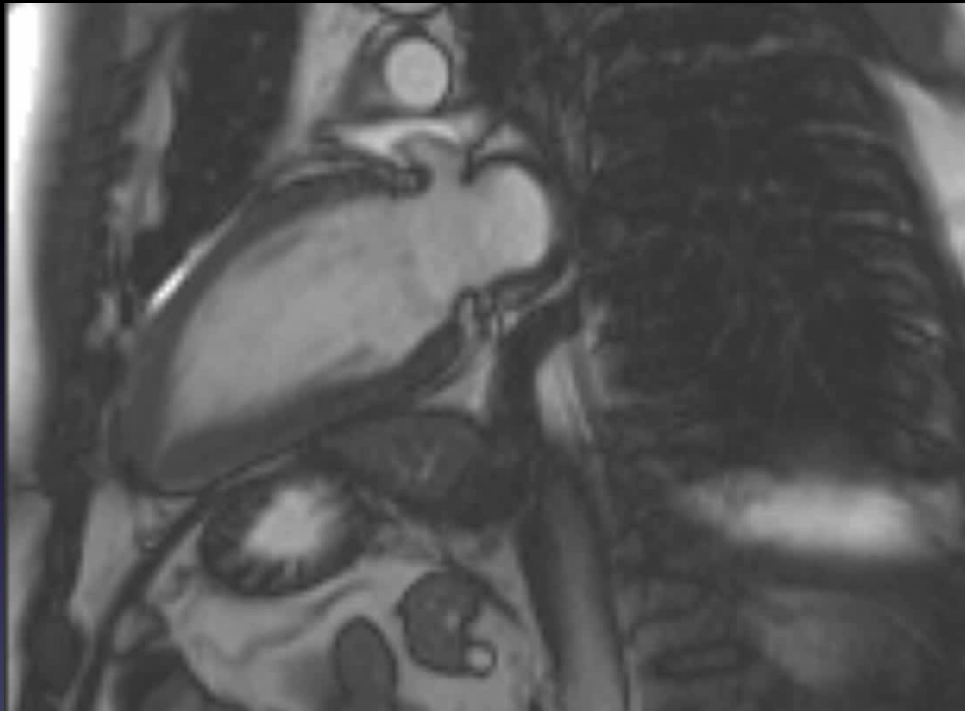
FEVG non calculable

Sann: 6 cm/sec

E/E': 18



Cas 1- Cine IRM



FEVG: 77%

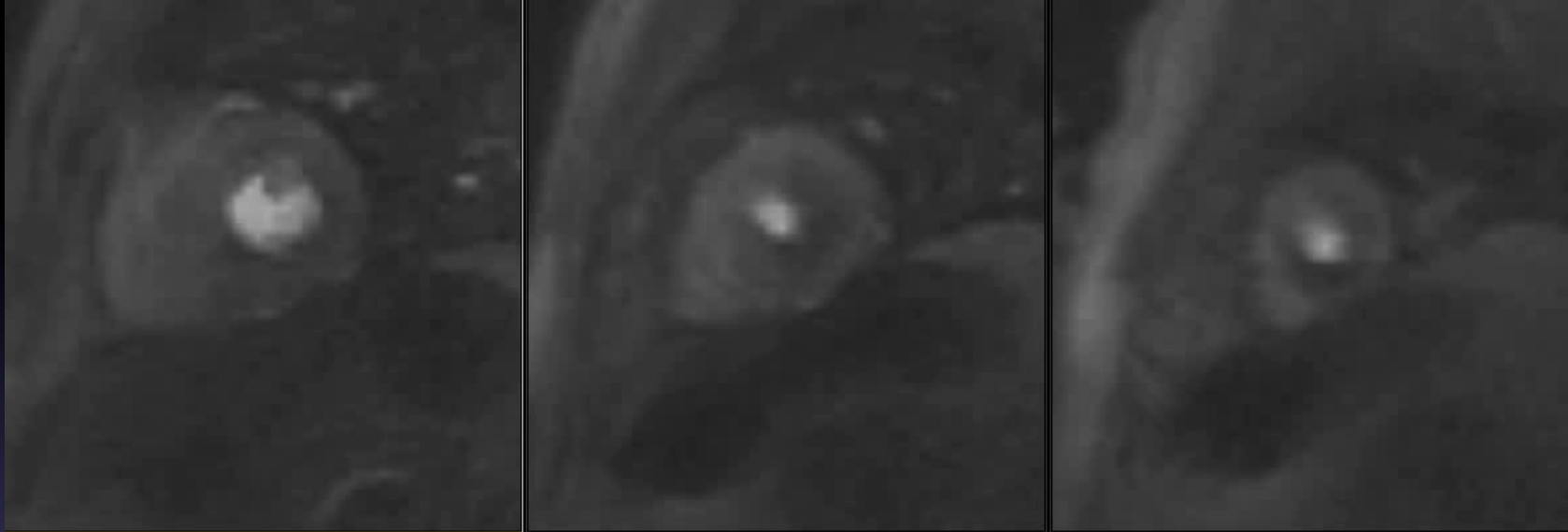
VTD: 113 ml, VTS: 29 ml

Masse: 59 g/m²

Epaisseur maximale: 10 mm

Cas 1- IRM de Perfusion

Stress



Repos



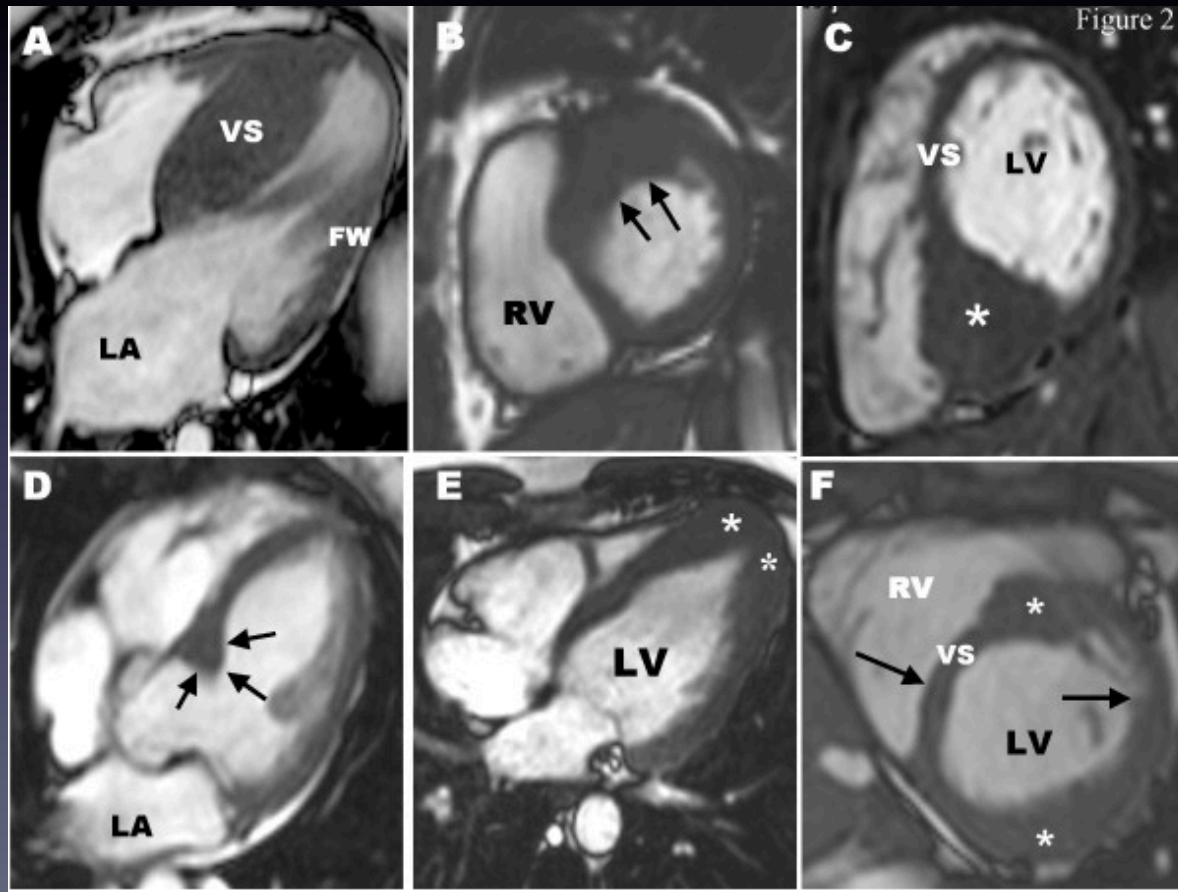
Cas 1- Rehaussement Tardif



Apport de l'IRM dans la CMH

➤ Meilleure détection et mesure de l'Hypertrophie surtout paroi Antérolatérale et Apex

- Rickers et al, Circulation 2005; 112: 855-861
- Maron et al, J Am Coll Cardiol 2009; 54(3):220-228



Spectre
morphologique
dans la CMH

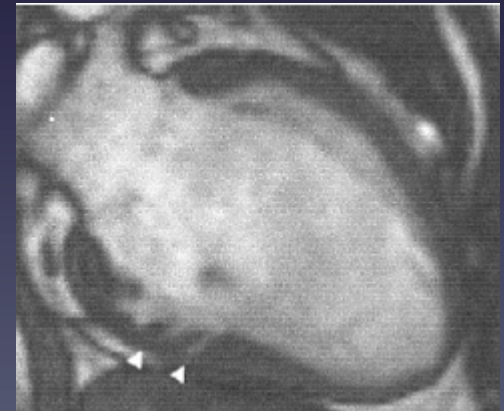
Apport de l'IRM dans la CMH

- Détection Anévrisme Apicaux (2% CMH)



- Dépistage Familial
 - Cryptes intra-myocardiques c/o porteurs sains de mutations génétiques de la CMH

Germans et al, J Am Coll Cardiol 2006;48:2518–23



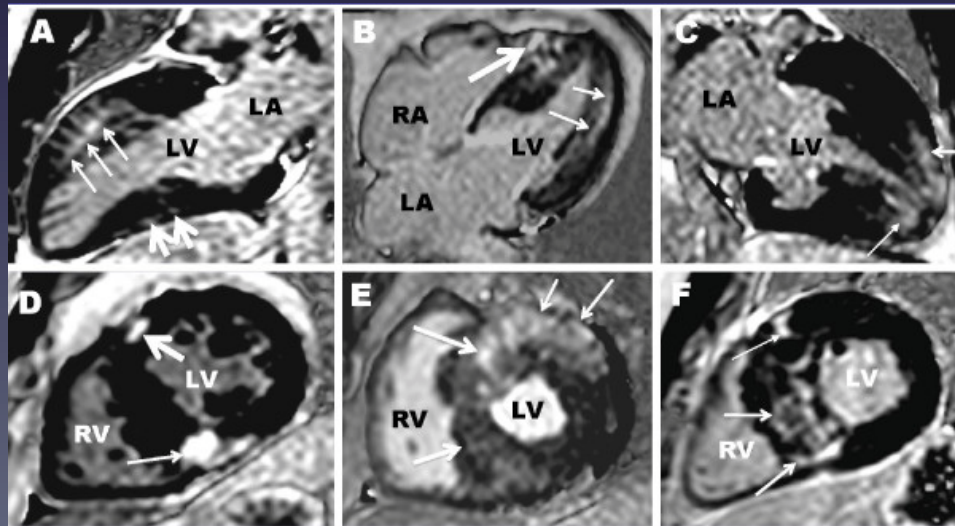
Apport de l'IRM dans la CMH

➤ Valeur diagnostique et Pronostique du Rehaussement Tardif

➤ Rehaussement Tardif:

- Dans les zones d'Hypertrophie (80% pts)
- Absence -> 100% de survie sans événements CV à 6 ans
- > 5% masse myocardique, FA, hypertrophie septale > 30mm
 - ◆ Prédicteurs indépendant de Mortalité et Décharges par DAI

Flett et al, Circ Cardiovasc Imaging 2009; 2(3):243-250.



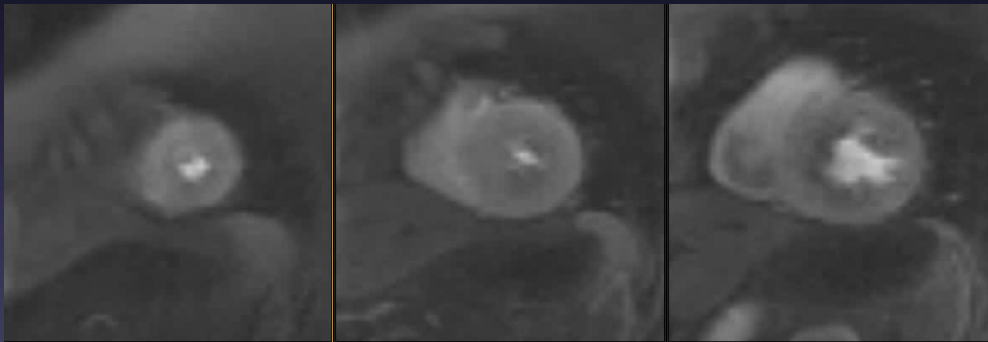
Maron et al, Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2012, 14:13

Apport de l'IRM dans la CMH

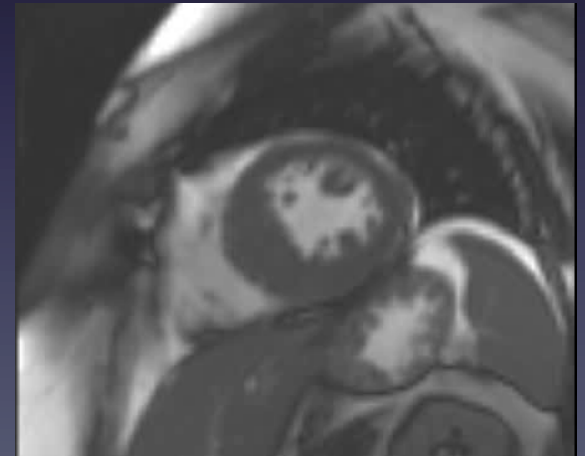
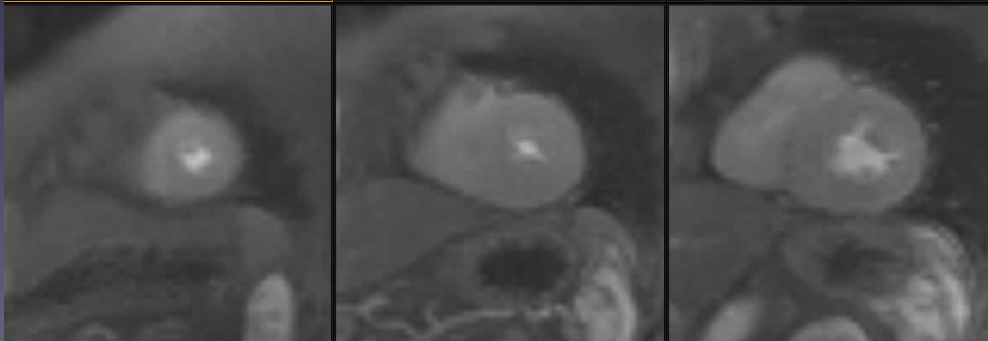
➤ Dysfonction microvasculaire

- Ischemie circonférencielle – Facteur de mauvais Pronostic
 - *Petersen et al, Circulation 2007; 115(18):2418-2425*

Adénosine

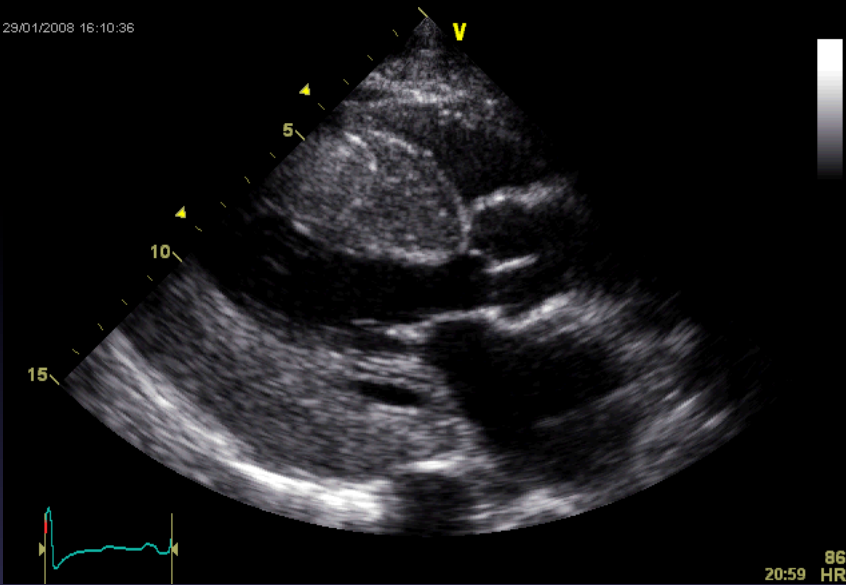


Basal

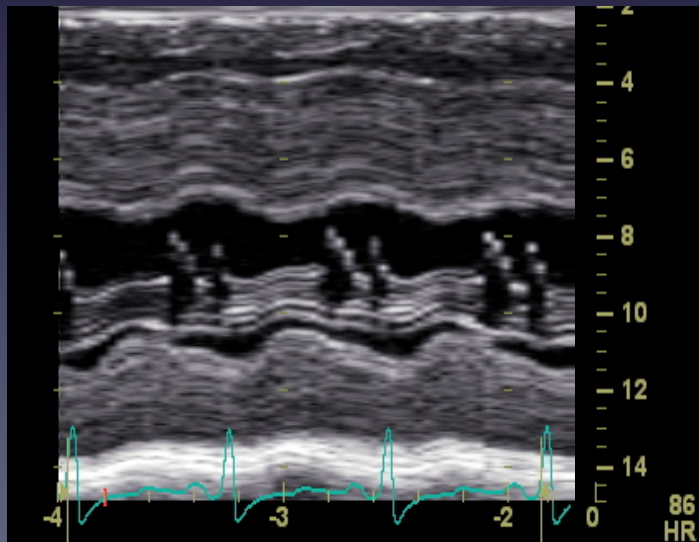
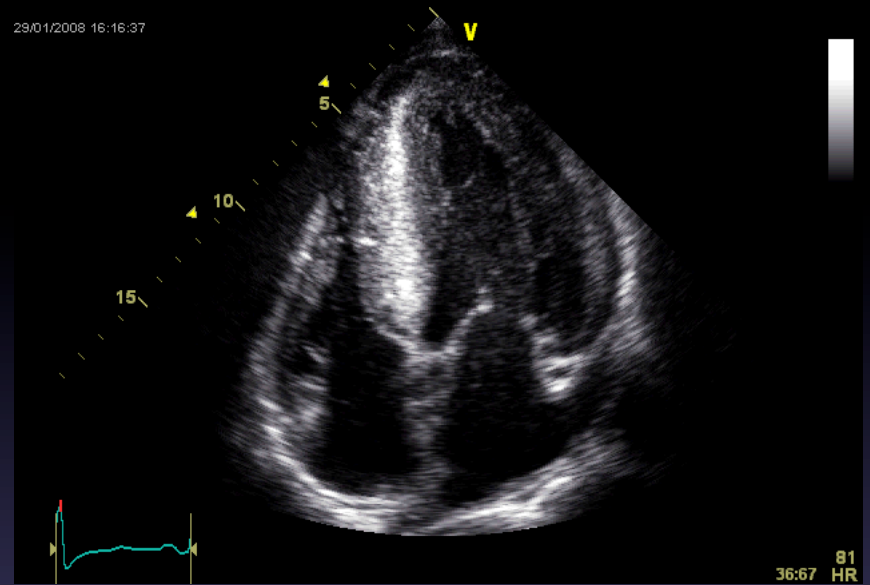


Cas 2- ETT

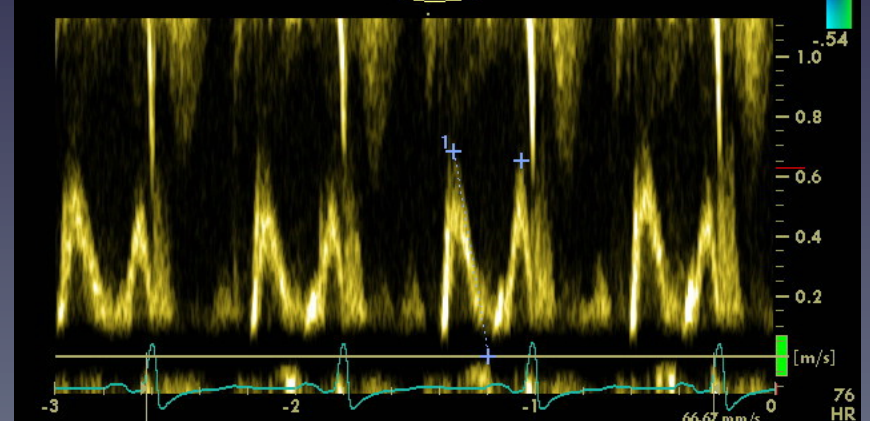
29/01/2008 16:10:36



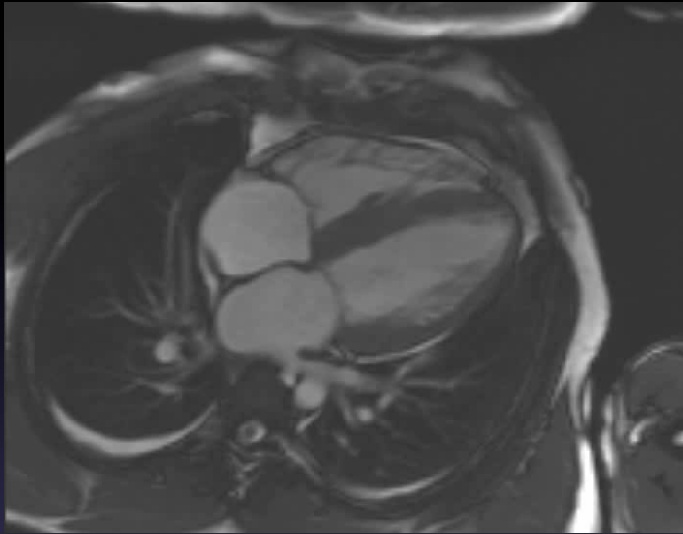
29/01/2008 16:16:37



1 MV E Vel	0.68 m/s
MV DecT	143.15 ms
MV Dec Slope	4.75 m/s ²
MV A Vel	0.65 m/s
MV E/A Ratio	1.05



Cas 2- IRM



FEVG: 66%

VTD: 93ml/m²

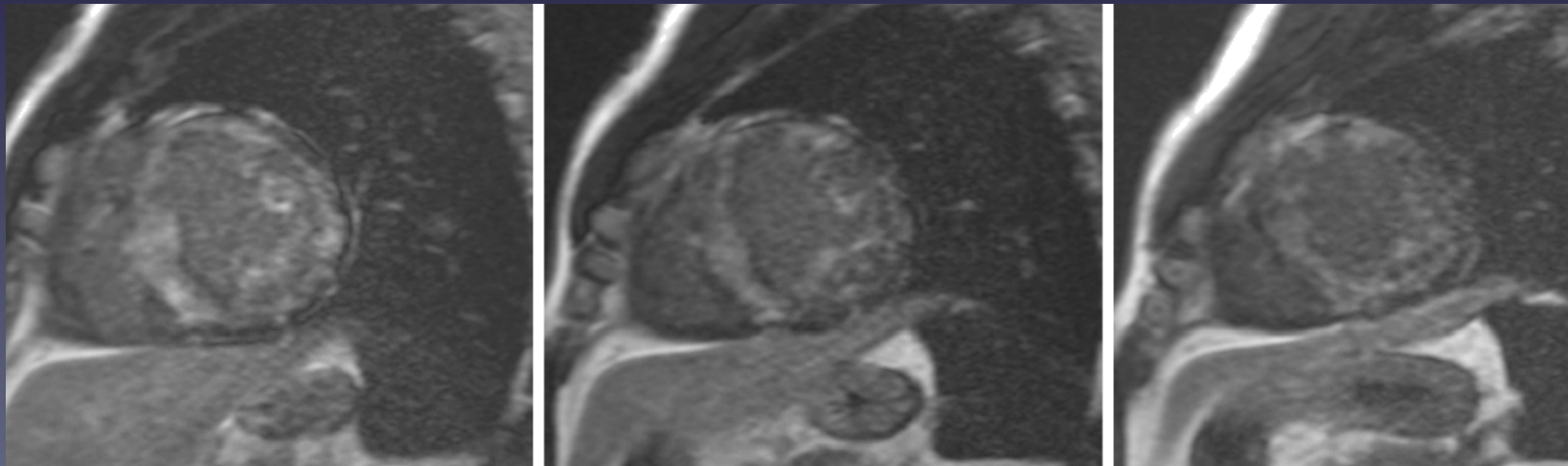
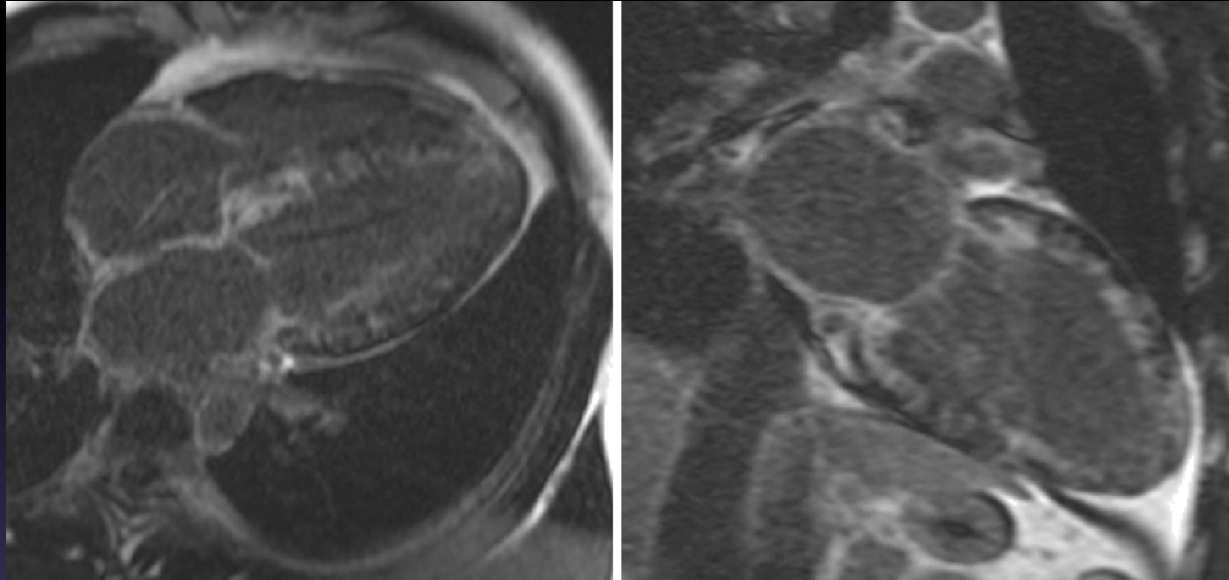
VTS: 31ml/m²

Masse: 109g/m²

Epanchements pleuraux bilatéraux

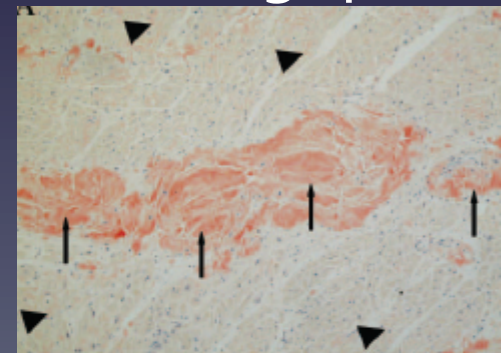
Cas 2- IRM

Rehaussement
diffus
circonférenciel
précoce



Apport de l'IRM dans l'Amylose

- Caractérisation tissulaire non-invasive in vivo
 - Cinétique particulière du Gd liée à l'accumulation de fibrilles d'amyloïde dans l'espace interstitiel
 - Rehaussement tardif suit la distribution histologique
 - des fibrilles d'Amyloïde



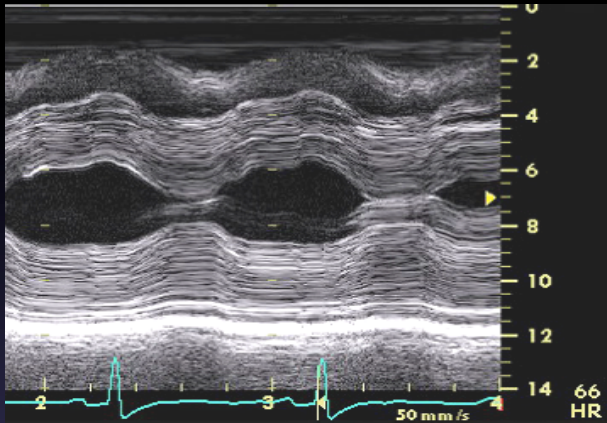
Maceira et al, *Circulation* 2005; 111(2):186-193

Apport de l'IRM dans l'Amylose

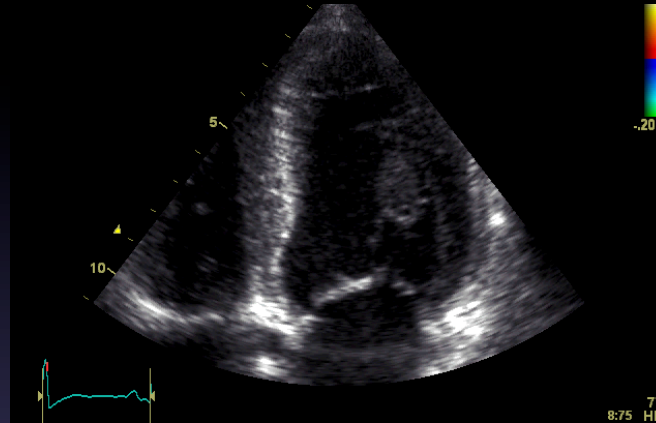
- Detection Atteinte cardiaque par Rehaussement tardif
 - Sensibilité et Specificité de 86%
 - Ruberg et al, *Am J Cardiol* 2009; 103(4):544-549
- Détection Atteinte myocardique précoce c/o pts avec amylose systémique sans HVG
 - Syed et al, *JACC Cardiovasc Imaging* 2009; 3(2):155-164
- Cinétique de distribution du Gd (intramyocardial T₁ gradient) corrélée à la survie
 - Maceira et al, *J Cardiovasc Magn Reson* 2008; 10(1):54

Quizz

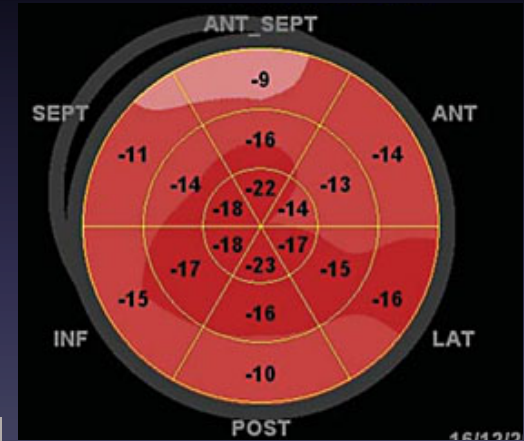
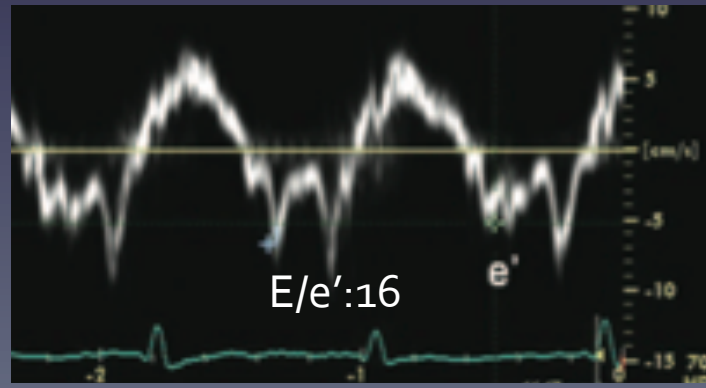
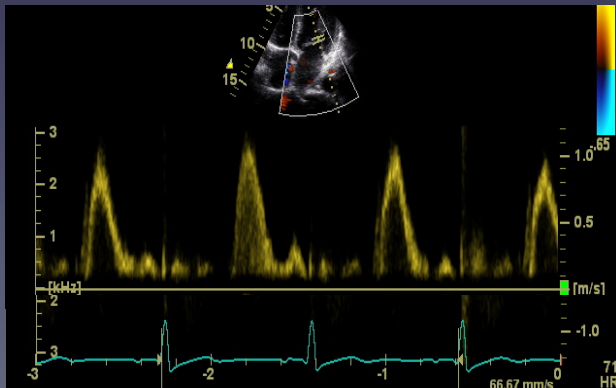
HVG concentrique



FEVG: 75%



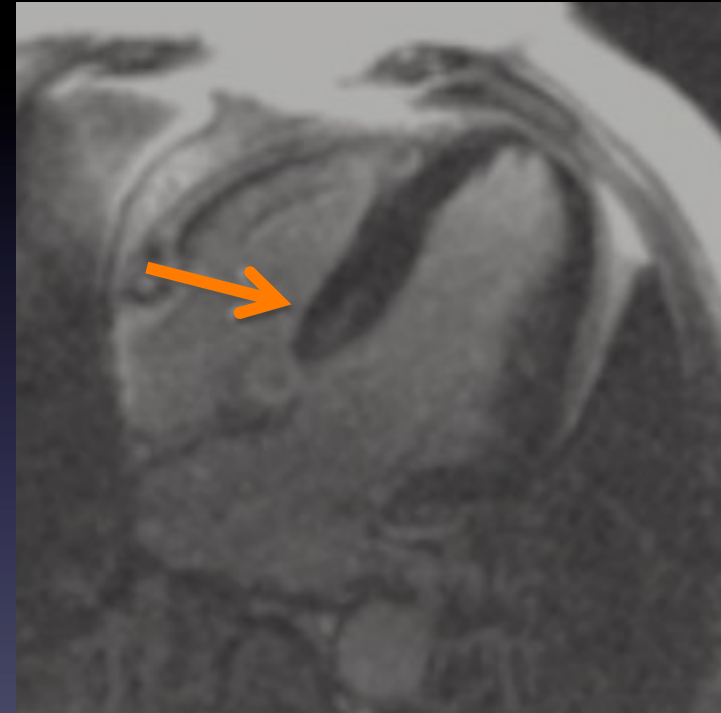
Pressions de remplissage élevées



GLS:-20%

Quizz- IRM

Rehaussement tardif



FEVG: 70%

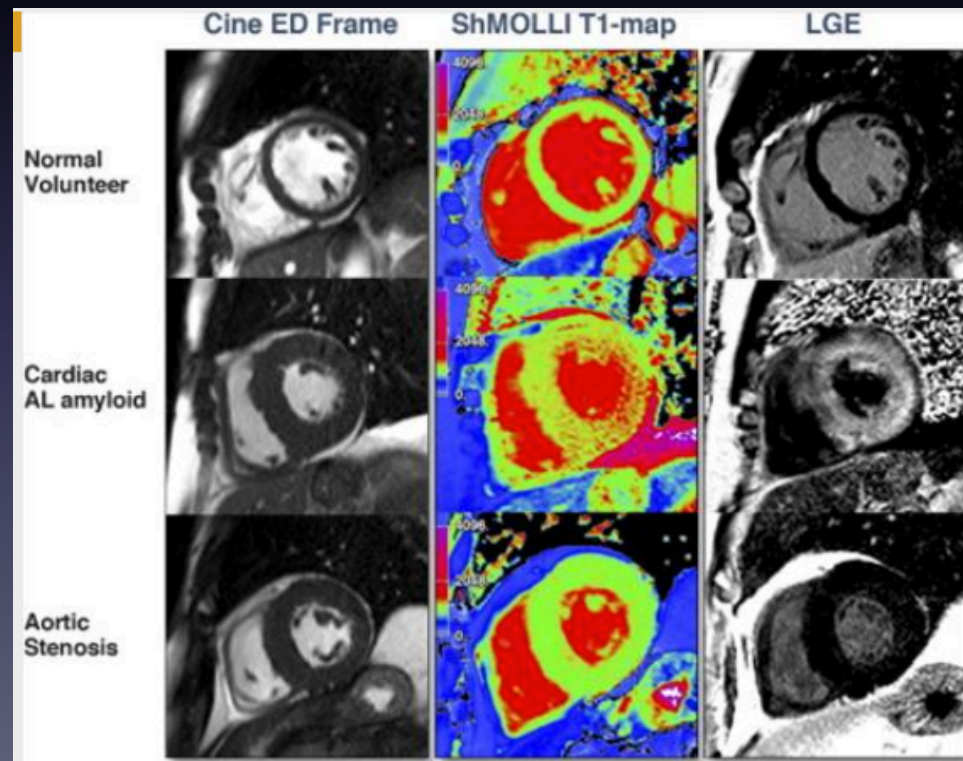
Masse myocardique: 100g/m²

Epaisseur maximale au niveau antéroseptal basal: 18mm

Cardiopathie hypertensive

Cardiopathie Hypertensive

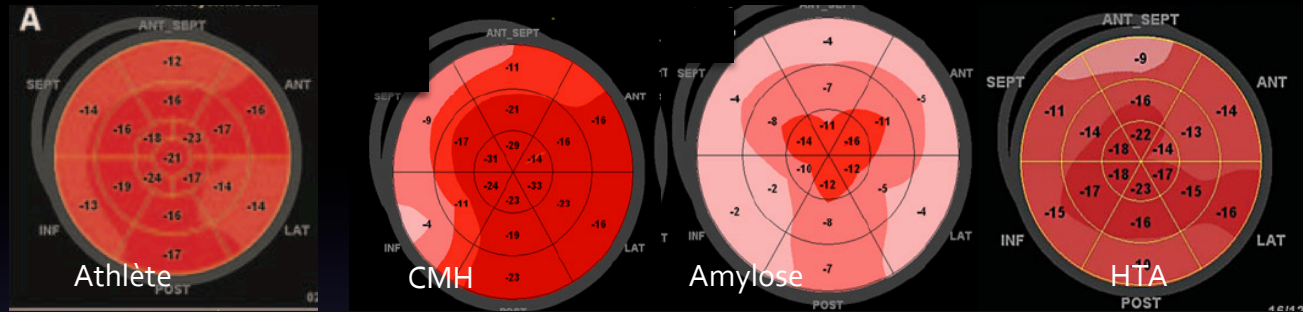
- Fibrose chez 45% pts
- Fibrose interstitielle, diffuse, non décelable par les techniques de rehaussement tardif
- T1 mapping



Conclusions

- L'évaluation d'une Cardiomyopathie Hypertrophique requiert une Approche multi-modalitaire
- L'Echocardiographie en première intention
 - 2D Strain
- L'IRM cardiaque représente un outil précieux et complémentaire à l'Imagerie échocardiographique
 - Rôle Diagnostique
 - Rôle Pronostique

Conclusions



Profil de Strain échocardiographique

Profil de Rehaussement tardif

