



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V  
FACULTE DE MEDECINE ET  
DE PHARMACIE DE RABAT



ANNEE : 2021

N :MS 048 2021

# MÉMOIRE

Pour l'obtention du diplôme de spécialité médical en  
Cardiologie

## INTÉRÊT DIAGNOSTIQUE PRONOSTIQUE DE L'IRM CARDIAQUE DANS LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE SARCOMÉRIQUE A PROPOS DE 20 CAS

**Présenté par :**  
Dr. KADDAF SOFIA

**Encadré par :**  
Pr. ASFALOU ILYASS

Année 2021



# **REMERCIEMENTS**

Je tiens à remercier infiniment Monsieur le Professeur ASFALOU ILYASS , d'avoir accepté d'encadrer ce travail.. Vous nous avez accueillis avec beaucoup de gentillesse et d'égard. Veuillez croire, cher maître à notre estime et notre respectueuse considération.

On remercie également tous nos professeurs de Cardiologie pour le très beau parcours que nous avons passé ces quatre années , pour nous avoir appris le sens de la rigueur du sérieux et de la persévérance.

Vous nous avez assister avec patience pendant toutes ces années d'études, avec le souci de bien nous apprendre le savoir-faire de notre métier.



# LISTE DES ABRÉVIATIONS

<b>VG</b>	: ventricule gauche
<b>VD</b>	: ventricule droit
<b>IRM</b>	: imagerie par résonance magnétique
<b>ECV</b>	: volume extracellulaire
<b>CMH</b>	: cardiomyopathie hypertrophique
<b>ECG</b>	: électrocardiogramme
<b>HTA</b>	: hypertension artérielle
<b>TDM</b>	: tomodensitométrie
<b>PA</b>	: plan petit axe
<b>HLA</b>	: horizontal long axe
<b>SSFP-IRM</b>	: steady state free precession MRI
<b>RT</b>	: rehaussement tardif
<b>M</b>	: myocarde
<b>HMIMV</b>	: Hôpital Militaire d'instruction Mohamed V
<b>VTD</b>	: volume télédiastolique
<b>FEVG</b>	: fraction d'éjection ventriculaire gauche
<b>T</b>	: Troponine
<b>HVG</b>	: hypertrophie du ventricule gauche
<b>SAM</b>	: Mouvement antérieur systolique
<b>BNP</b>	: Peptide natriurétique de type B
<b>TTR</b>	: la transthyrétine
<b>AHA</b>	: American heart association
<b>DAI</b>	: défibrillateur autonome implantable
<b>ESC</b>	: European society of cardiology



# LISTE DES ILLUSTRATIONS

## LISTE DES FIGURES

Figure 1:Obtention de la coupe long axe deux cavités du VG à partir de la coupe 4 cavités. .	20
Figure 2: positionnement du plan de coupe sur la 4 et la 2 cavités afin d’obtenir les séquences petit axe. b : positionnement du plan de coupe sur les coupes petit axe et 2 cavités pour obtenir la coupe 4 cavités. ....	21
Ainsi, l’IRM devrait aussi être envisagée chez les sujets avec une suspicion d’hypertrophie ventriculaire localisée en apical ou encore un anévrisme apicale souvent difficile à évaluer en échocardiographie. Figure 3:Exemple d’une bandelette modératrice du VD bien développé , prise à défaut pour une hypertrophie septale facilement écartée en IRM cardiaque.....	37
Figure 4: Etude de Rickers en 2005 portant sur 48 patients suspect de CMH comparant l’échocardiographie et l’IRM .....	39
Figure 5: sous estimation de l’épaisseur ventriculaire par échocardiographie au niveau de la paroi apicale et antérolatérale du VG .....	39
Figure 6: Un anévrisme apical siège d’ un rehaussement tardif au gadolinium et un thrombus intraventriculaire associé est observé dans la cardiomyopathie hypertrophique. ....	41
Figure 7: la différence entre la « fibrose dense focale » détectée en rehaussement tardif, et la « fibrose interstitielle diffuse » visible uniquement par les techniques de T1 et ECV mapping en .....	45
Figure 8 : Principe de la cartographie du volume extracellulaire (ECV) mesurée en IRM cardiaque (d’après Taylor AJ et al. JACC Cardiovasc Imaging 2016 ). ....	46
Figure 9:.. Interprétation de la valeur de T1 mapping natif et du volume extracellulaire (ECV) en IRM cardiaque (d’après Haaf P et al. J Cardiovasc Magn Reson 2016 ). ....	48

## **LISTE DES TABLEAUX**

Tableau 1: résume les différentes séquences d'IRM utilisées dans la CMH . . . . .	25
Tableau 2: Tailles des cavités cardiaques en IRM chez les patients de notre série. . . . .	30
Tableau 3: Présence du rehaussement tardif en IRM chez les patients de notre série. . . . .	31
Tableau 4: Localisation du rehaussement tardif en IRM chez les patients de notre série. . . . .	32



SOMMAIRE

\*

<b>REMERCIEMENTS.....</b>	<b>2</b>
<b>LISTE DES ABREVIATIONS.....</b>	<b>4</b>
<b>LISTE DES ILLUSTRATIONS.....</b>	<b>6</b>
<b>SOMMAIRE .....</b>	<b>9</b>
<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>12</b>
<b>LES PRINCIPALES SEQUENCES EN IRM UTILES POUR EXPLORER LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE .....</b>	<b>15</b>
I.Généralités .....	16
1.Généralités : IRM cardiaque [1] .....	16
2.Contre indications et précautions .....	16
II.Protocole d’acquisition et protocole d’examen : .....	17
1.Synchronisation ECG : .....	17
2.Entraînement aux manœuvres respiratoires : .....	18
3.Protocole d’examen.....	18
3.1. .Les plans de coupe du cœur [4, 5, 6].....	18
a-Les plans anatomiques conventionnels : .....	18
b.Les plans spécifiques du cœur :.....	19
c.L’analyse du ventricule droit :.....	19
d-Imagerie dynamique :.....	19
e-Séquences :.....	22
V. Séquence de rehaussement tardif.....	23
Vi .T1 mapping : .....	24
Protocole d’IRM cardiaque utilisé en routine dans la CMH .....	24
<b>MATERIELS ET METHODES.....</b>	<b>26</b>
I-Population :.....	27
II-Méthode de recrutement : .....	27
<b>RESULTATS .....</b>	<b>28</b>
I-Données cliniques de la population : .....	29
II-Données de l’IRM cardiaque de la population : .....	29
1-Etude du ventricule gauche : .....	29
2.Etude du ventricule droit : .....	29
3.Etude des oreillettes et péricarde:.....	30
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>33</b>
I-Généralités sur la cardiomyopathie hypertrophique [14].....	34

II . Apport de l'IRM cardiaque dans Les cardiomyopathies hypertrophiques .....	37
A-Intérêt diagnostique : .....	37
a-Diagnostic positif: .....	37
1- Masse, volumes et fonctions : .....	38
2 . Analyse anatomique plus précise : .....	38
3- Multiples variétés anatomiques : .....	39
4-Forme localisée : .....	40
5-Pièges diagnostiques : .....	41
B- Intérêt pronostic de l'IRM : .....	49
C-Intérêt Thérapeutique : .....	52
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>53</b>
<b>RESUMES.....</b>	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
<b>RESUMES.....</b>	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>



# INTRODUCTION

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une des pathologies cardiaques les plus fréquentes génétiques ou acquises, qui est définie comme une augmentation de l'épaisseur de la paroi myocardique non expliquée par les conditions de charge. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut améliorer le diagnostic d'une hypertrophie de la paroi apicale et latérale du myocarde qui semble plus difficile à explorer en échocardiographie.

Elle est reconnue comme une maladie génétique autosomique dominante dont la prévalence n'est pas exceptionnelle : 1/500. Elle est impliquée aux USA comme la première cause de décès et mort subite chez la population jeune (en Europe la dysplasie du VD serait l'étiologie dominante). Les parois du VG sont hypertrophiées, sans dilatation cavitaire et sans étiologie de type HTA ou sténose aortique. Des anomalies ECG peuvent attirer l'attention mais c'est surtout l'échocardiographie qui fait le diagnostic.

Le diagnostic de CMH est évoqué quand l'épaisseur des parois >15 mm en dehors de toute hérédité connue et de 13 mm chez les apparentés adultes. La plupart des CMH sont à l'origine d'une obstruction dynamique de la chambre de chasse du VG, soit au repos soit à l'effort.

L'intérêt de l'imagerie multimodalité de la CMH est d'une part diagnostic d'autre part pronostic et thérapeutique, ainsi l'IRM cardiaque se base sur les mêmes critères que ceux utilisés en échographie de CMH et le diagnostic est confirmé par la mise en évidence d'une hypertrophie hétérogène d'un ou plusieurs segments du ventricule gauche. L'IRM permet aussi la mise en évidence de zone de rehaussement tardif qui objective de la présence de fibrose au sein du myocarde, ce qui ne peut être objectivé par aucune autre méthode diagnostique. L'IRM cardiaque est devenue un outil de choix dans l'exploration des cardiomyopathies hypertrophiques. Elle est devenue le gold standard pour la détection et la description de nombreuses formes de maladies cardiaques. IL s'agit d'un outil de référence dans l'analyse morphologique et fonctionnelle en apportant des renseignements fonctionnels majeurs par une imagerie 3D dynamique pourvue d'une excellente résolution spatiale et temporelle. Ainsi, l'importance de l'hypertrophie est évaluée localement et quantitativement sur chacun des 17 segments du ventricule gauche, en prenant soin d'exclure dans la mesure des épaisseurs les trabéculations adjacentes. Cette modalité d'imagerie présente plusieurs

avantages par rapport aux autres modes d'imagerie: elle est non invasive, ne nécessite pas l'exposition des patients aux radiations et offre une bonne résolution spatio-temporelle, une résolution de contraste permettant une bonne caractérisation tissulaire, un large champ de vision et une possibilité de reconstruction multiplanaire.

LES PRINCIPALES SÉQUENCES EN  
IRM UTILES POUR EXPLORER LA  
CARDIOMYOPATHIE  
HYPERTROPHIQUE

## I.GENERALITES

### 1.Généralités : IRM cardiaque [1]

Le phénomène de résonance magnétique décrit initialement en 1946 est une propriété fondamentale de certains éléments qui contiennent un nombre impair de nucléons (protons et neutrons). Ces atomes ont des propriétés magnétiques représentées par un moment magnétique appelé « spin ». Ces atomes absorbent les ondes radios à une fréquence de résonance qui est liée de façon linéaire au champ magnétique ambiant (équation de Larmor). La plupart des IRM sont réalisées à la fréquence de résonance de l'hydrogène (63 MHz) à 1,5 Tesla, compte tenu de son abondance dans le corps humain. Des antennes sont utilisées pour la transmission et la réception des ondes radios, la réception se faisant après un intervalle de temps appelé « écho ». L'application d'onde radio à la fréquence de Larmor entraîne une bascule des moments magnétiques des noyaux hydrogènes (« excitation »). Pendant le temps d'écho, les noyaux d'hydrogène initialement excités reviennent progressivement à leur position d'équilibre, phénomène appelé « relaxation ». Cette relaxation comprend une composante longitudinale et une composante transversale appelées T1 et T2. Le temps de relaxation T1 correspond au temps de repousse longitudinale. Le temps de relaxation T2 correspond au temps de décroissance transversale.

### 2.Contre indications et précautions

Les contre-indications pour passer une IRM sont représentées par :

- Les corps étrangers intra-oculaires sont à rechercher particulièrement chez les travailleurs des métaux et chez les patients ayant un antécédent de traumatisme oculaire balistique. En effet, le déplacement du corps étranger peut entraîner une hémorragie du vitré ou une déchirure rétinienne, avec comme conséquence une cécité. L'interrogatoire reste la meilleure prévention contre ces incidents, et, s'il est disponible, d'une TDM, est justifiée au moindre doute, particulièrement chez les patients à risque.
- Les clips vasculaires ferromagnétiques intracrâniens peuvent être responsables d'hémorragie, voire de décès. Placés dans un champ magnétique puissant, ces clips peuvent

engendrer des lésions vasculaires.

– La présence d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur reste une contre indication à la pratique de l'IRM cardiovasculaire. [2]. Ces patients doivent être étroitement pris en charge par un spécialiste rythmologue, le stimulateur est interrogé avant et après l'IRM. Avant de procéder il faut vérifier le fonctionnement du boîtier qui doit être mis en mode veille pendant la réalisation de l'examen. Cela ne peuvent être réalisées qu'en milieu spécialisé et si l'indication de l'examen et le rapport bénéfice/risque de l'examen est très élevé. L'excès de température à l'extrémité des sondes risque d'engendrer des lésions de brûlures endocardiques et d'élever les seuils de stimulation.

– les dispositifs électroniques implantés (pompes à perfusion, matériels de surveillance implantés, neurostimulateurs, implants cochléaires),

– Les valves mécaniques cardiaques ne constituent pas des contre-indications en dehors des premières valves de Starr-Edwards pre-6000.

– Les patients porteurs de stents coronaires peuvent bénéficier d'une IRM cardiovasculaire, sans délai particulier à respecter par rapport à la pose du stent [3].

– La plupart des implants métalliques comme les prothèses de hanche, le matériel orthopédique, et les fils sternaux ne présentent aucun danger car les matériaux utilisés ne sont pas ferromagnétiques.

En cas de doute, il est recommandé de se reporter au site internet : <http://www.mrisafety.com>.

## **II.PROTOCOLE D'ACQUISITION ET PROTOCOLE D'EXAMEN :**

### **1.Synchronisation ECG :**

Les électrodes (au nombre de 3 ou 4) sont installées selon les consignes du constructeur. Le signal ECG doit être de bonne qualité et on choisit la dérivation qui produit une onde R positive la plus ample possible.

Deux modes de synchronisation sont possibles :

– Le mode rétrospectif réalise une acquisition simultanée du signal et de l'ECG et procède à un tri secondaire des données.

– En mode prospectif, l'acquisition des images est déclenchée par l'onde R.

la tachycardie, parfois une tachy-arythmie par fibrillation auriculaire, un possible épanchement associé concourent au microvoltage du tracé électrique et par conséquent à la dégradation de la qualité de l'examen. Un surpoids éventuellement associé est une difficulté supplémentaire.

Cet aspect technique, justifie une précision des détails qui peut être consommatrice de temps. Il faut parfois coller plusieurs kits d'électrodes, trouver la meilleure combinaison entre électrodes de surface et de dérivation, tester la qualité du tracé en apnée, une fois l'antenne en place et le patient introduit dans l'aimant.

Si on n'obtient pas un signal électrique convenable, il est impérative de ne pas renoncer à procéder à l'IRM mais avoir recours à des séquences en respiration libre. Ces dernières peuvent en effet être très contributives.

## **2.Entraînement aux manœuvres respiratoires :**

La contribution du patient au diagnostic via les différentes manœuvres respiratoires est significative. Bien entendu, l'apnée neutre doit être expliquée au patient. Il faut aussi entraîner le patient à la respiration ample associant de fortes inspirations et expirations.

Il faut aussi entraîner le malade à réaliser une respiration prolongées associant des inspirations et expirations profondes . cet entraînement doit être réaliser avant l'installation et avant de l'installation dans l'aimant. Ceci est pour tester la coopération du patient, ses capacités à tenir l'apnée, et sa fatigabilité. Le protocole d'examen dépend surtout de ces différents facteurs

## **3.Protocole d'examen**

### ***3.1. .Les plans de coupe du cœur [4, 5, 6]***

#### ***a-Les plans anatomiques conventionnels :***

Les plans anatomiques conventionnels (axial, coronal et sagittal) sont essentiels à l'exploration des patients.

### *b. Les plans spécifiques du cœur :*

On distingue trois plans du cœur (orthogonaux deux à deux) qui doivent être acquis avec précision. On démarre par une acquisition axiale centrée sur le massif cardiaque.

– Plan long axe VG Il est obtenu à partir du plan axial en suivant l'orientation du septum inter ventriculaire. Sur cette coupe, on projette une bissectrice joignant le milieu de la paroi postérieure de l'OG à l'apex. Ce plan définit la coupe axiale 4 cavités (Figure 1).

– Plan axial 4 cavités (ou horizontal long axe HLA) Il passe par les 4 cavités principales du cœur. La coupe axiale 5 cavités est un petit peu plus haut située.

– Plan Petit Axe (PA): ce plan est orienté à partir des vues « long axe VG » et « axiale 4 cavités », perpendiculairement au septum inter ventriculaire dans le plan axial 4 cavités. C'est un plan essentiel car il sert de socle à la quantification de la fonction VG. De multiples coupes repérées seront répétées depuis le plan valvulaire mitral jusqu'au à l'apex du VG (Figure 2).

Ces séquences serviront à la mesure des épaisseurs pariétales, des volumes ventriculaires, de la masse du VG ainsi que l'évaluation de la fraction d'éjection. Il existe un consensus international [7] pour une segmentation cardiaque en 17 segments. La vue en « oeil de bœuf » est une perspective du cœur vu depuis son apex. Quatre coupes se succèdent d'avant en arrière : l'apex (un segment, le n ° 17), la coupe apicale (4 segments, du n ° 13 au n ° 16), la coupe médio ventriculaire (6 segments, du 7 au 12) et la coupe basale (6 segments, du 1 au 6 ).

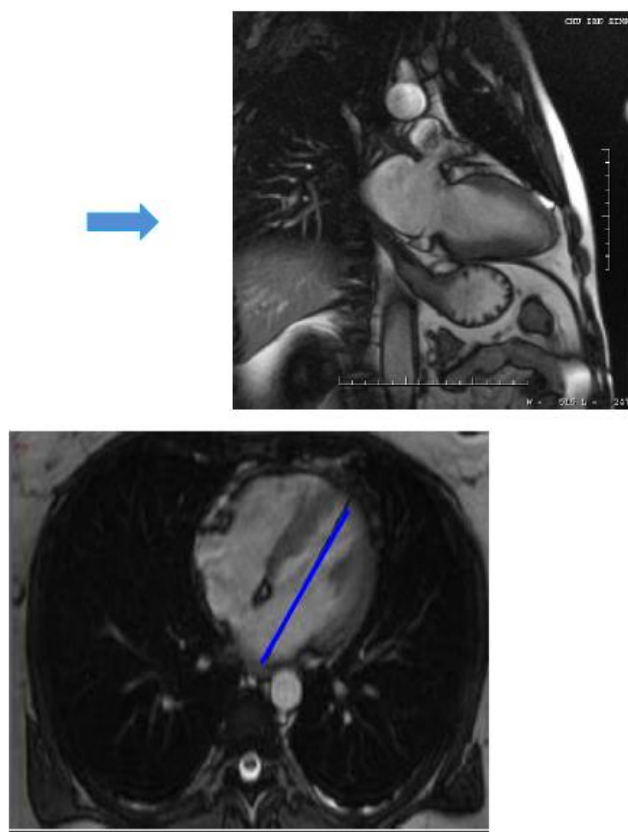
### *c. L'analyse du ventricule droit :*

Elle est délicate du fait de la géométrie complexe de cette cavité. L'IRM a un potentiel intéressant dans l'analyse morphologique et dynamique de cette cavité très antérieure à paroi fine mal explorée par l'échocardiographie. Le ventricule droit est exploré par la coupe sagittale passant par sa chambre de chasse et l'infundibulum, par la coupe axiale 4 cavités et les coupes PA. On peut également réaliser à partir de la coupe axiale stricte ou axiale 4 cavités une coupe « long axe VD ». Celle-ci est orientée initialement selon le plan du septum inter ventriculaire.

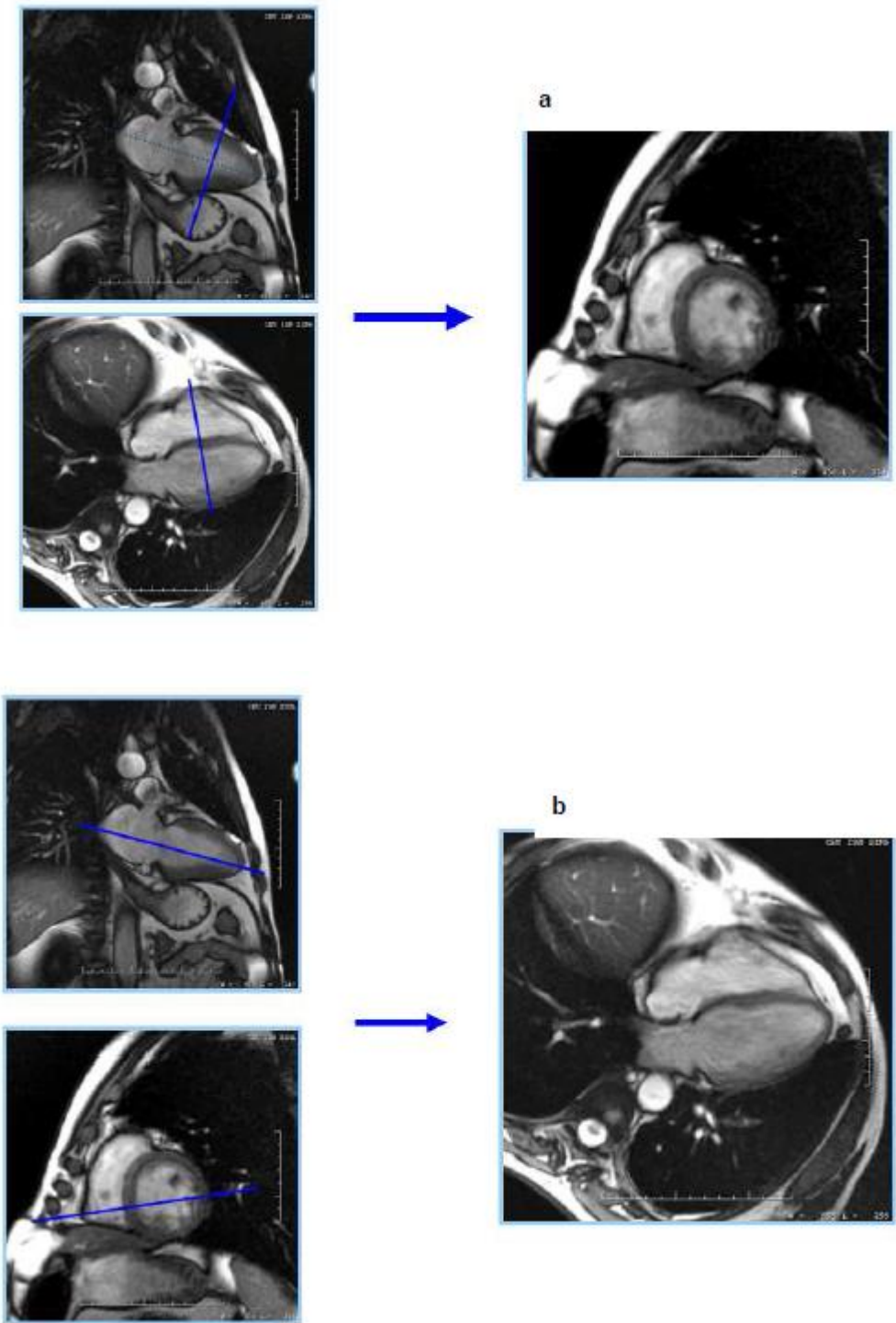
### *d-Imagerie dynamique :*

Elle repose essentiellement sur des séquences en écho de gradient selon les constructeurs (True FISP pour Siemens, FIESTA pour General Electric). La séquence Ciné

IRM en HLA est repérée sur les plans PA et vertical long axe . Le Ciné IRM vertical long axe est acquis en se basant sur le plan axial quatre cavités (HLA) et sur le PA.



*Figure 1:Obtention de la coupe long axe deux cavités du VG à partir de la coupe 4 cavités.*



*Figure 2: positionnement du plan de coupe sur la 4 et la 2 cavités afin d'obtenir les séquences petit axe. b : positionnement du plan de coupe sur les coupes petit axe et 2 cavités pour obtenir la coupe 4 cavités.*

### *e-Séquences :*

Les séquences sont acquises avec synchronisation à l'ECG, et en apnée pour éviter des artefacts respiratoires. Schématiquement, l'exploration IRM cardiaque repose sur cinq grands types de séquences d'imagerie. Le tableau 1 résume le protocole d'acquisition durant un examen d'IRM cardiaque.

#### **i.Repérage :**

Pour tout examen d'IRM cardiaque, nous commençons par une série de topogrammes et par le repérage des différents plans de coupes..

#### **ii.Séquences morphologiques en spin écho « sang noir » :**

Elles produisent des images à une seule phase du cycle cardiaque habituellement en méso diastole. En T1, elles offrent généralement une excellente définition de l'anatomie cardiaque. En revanche, les images pondérées en T2 fournissent des informations uniquement sur la teneur en eau libre et sont très utiles pour détecter et quantifier l'œdème du myocarde due à une inflammation associée à la CMH.

#### **iii.Séquences en écho de gradient « sang blanc » (Ciné – IRM) :**

Ce type de séquence permet d'obtenir un même niveau de coupe à plusieurs phases du cycle cardiaque avec un contraste « sang blanc », elles sont essentielles pour l'analyse des paramètres fonctionnels globaux (fraction d'éjection, mesures de volumes, d'épaisseur) et segmentaires, ainsi dans la CMH l'imagerie Ciné SSFP RM est utilisée pour l'évaluation morphologique de la CMH et la mesure de la fonction cardiaque en raison du contraste élevé entre le myocarde et le sang et la haute résolution temporelle. [8] la SSFP est capable de définir tous les phénotypes de CMH. La cardiomyopathie hypertrophique apicale ou l'hypertrophie myocardique localisée ( septum inférieur ou paroi latérale..), qui peut être non individualisée en échocardiographie, est facilement identifiée avec la SSFP Ciné qui montre non seulement le mouvement de la paroi, mais également le jet de turbulence au niveau de

l'obstruction sous aortique chez les patients atteints d'hypertrophie septale sous aortique .. En utilisant le déclenchement rétrospectif, la ciné SSFP quantifie avec précision l'épaisseur et la masse du myocarde, qui sont corrélés au pronostic de la CMH [9]. Ciné SSFP montre parfois des régions myocardiques non hypertrophiées ou minces, telles que la crypte basale, dans les CMH.

La fonction des valves peut également être évaluée avec l'imagerie ciné. Les valves sont facilement visibles ainsi que les mécanismes d'un dysfonctionnement identifié dans le cadre de la CMH.

#### **iv. Etude de la perfusion myocardique :**

L'étude du premier passage après injection d'une petite dose de produit de contraste à base de gadolinium constitue la méthode de référence permettant d'évaluer la perfusion myocardique. Après l'injection en bolus du traceur, le rehaussement des cavités est rapidement suivi d'un rehaussement tissulaire myocardique (imagerie du premier passage).

### **V. SEQUENCE DE REHAUSSEMENT TARDIF**

Le rehaussement tardif au gadolinium est la séquence d'imagerie par résonance magnétique la plus pertinente, apparaît en IRM sous forme de zones d'hypersignal sur les séquences pondérées T1 réalisées 10 mn après injection de gadolinium. Elle identifie la fibrose qui permet la stratification du risque dans la CMH qui est corrélé à la survenue d'arythmie ventriculaire et de mort subite[10]. Le rehaussement tardif au gadolinium est également utile pour le diagnostic différentiel avec les autres cardiomyopathies présentant une hypertrophie du VG. [10]. La cicatrisation myocardique montrée par le RT se situe généralement au point d'insertion des ventricules gauche et droit ou dans les régions myocardiques les plus hypertrophiées ,il est de siège endomyocardique dans l'amylose cardiaque, est localisée à la paroi inféro latérale dans la maladie d'Anderson-Fabry et un RT linéaire ou inégale est identifiée au niveau de la paroi septale ou inférieure dans la cardiomyopathie hypertensive ou la sténose aortique. 14

## **VI. T1 MAPPING :**

Le T1 mapping : des séquences spéciales qui nous permettent de mesurer le volume de secteur interstitiel dans une coupe standard, en connaissant l'hématocrite du patient. La formule de calcul est la suivante : où pré et post signifient avant et après injection de chélates de gadolinium, et M et B signifient Myocarde et Blood / Sang<sup>71</sup> . Le T1 : temps de relaxation après injection est plus intéressant chez une personne ayant un volume extracellulaire augmenté que chez les sujets sains. Les diagnostics différentiels tels que l'amylose, la maladie de Fabry ou l'hémochromatose peuvent être redressés en IRMc à l'aide du T1 mapping. Il peut permettre également d'identifier les porteurs sains des mutations de CMH [11]. . L'amylose est la pathologie où le T1 est le plus élevé, ce qui permet de la discriminer des CMH sarcomériques. Dans la maladie de Fabry, on observe une augmentation du rapport intracellulaire/extracellulaire, et un raccourcissement du temps de relaxation T1 à l'IRMc [12]. .

L'hémochromatose est facilement diagnostiquée par une IRM cardiaque réalisée dans le cadre du bilan étiologique d'une cardiomyopathie hypertrophique . Le temps de relaxation T2 étant fortement diminué, une baisse du signal caractéristique est obtenue [13].

## **Protocole d'IRM cardiaque utilisé en routine dans la CMH**

**Tableau 1: résumé les différentes séquences d'IRM utilisées dans la CMH .**

<b>Table 1</b> Summary of institutional MRI protocol for HCM			
Sequence	Planes and coverage	Goal of sequence	Parameters
T1-weighted double inversion recovery fast spin-echo	Axial from thoracic inlet to diaphragm	Anatomical overview	TR: 1,000 msec; TE: 35-40 msec; 6 mm slice thickness; matrix: 256×256
Steady state free precession	Left ventricular short axis (base–apex stack); 2-chamber; 3-chamber; 4-chamber	Assessment of LVH; assessment of left ventricular mass and function; assessment of left ventricular outflow tract compromise, systolic anterior mitral valve motion and mitral regurgitation	TR: 3-5 msec; TE: 1.5-2 msec; flip angle: 55°; 8 mm slice thickness (with 2 mm interslice gap for short axis stack); matrix: 128×256
Delayed enhancement (T1-weighted 2D gradient echo at 10-15 min)	Left ventricular short axis; 2-chamber; 4-chamber	Assessment for myocardial fibrosis and/or areas of infarction	TR: 5-6 msec; TE: 2-3 msec; flip angle: 50°; 10 mm slice thickness; matrix: 256×256
Optional			
T1-weighted multi-slice gradient echo 1 <sup>st</sup> pass gadolinium perfusion study; Stress: IV adenosine infusion of 140 mcg/Kg/min for 3 minutes at 4 mL/sec; repeated at rest	Left ventricular short axis at a basal, mid and apical slice	To detect inducible ischaemia	TR: 2.5 msec; TE: 1-1.5 msec; flip angle: 50°; 10 mm slice thickness; matrix: 128×256
Phase contrast imaging (PC-MRI)	Left ventricular outflow tract (through plane and/or inplane); Mitral valve orifice (through plane)	To quantify any outflow tract peak systolic velocity; to assess diastolic filling velocities	TR: 30 msec; TE: 1.2 msec; flip angle: 30°; 5 mm slice thickness; voxel size: 2×1.2×6 mm; velocity encoding value: 150-250 cm/s
MRI, magnetic resonance imaging; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; LVH, left ventricular hypertrophy.			



MATÉRIELS  
ET MÉTHODES

## **I-POPULATION :**

Nous avons inclus les patients ayant bénéficié d'une IRM cardiaque entre 2018 et 2020 et pour lesquels le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique était basé sur l'IRM cardiaque

Les critères d'inclusion : tous les patients avec une suspicion de cardiomyopathie hypertrophique.

Les critères d'exclusion comprenaient les contre-indications classiques de l'IRM (pacemaker, défibrillateur automatique implantable) et les troubles du rythme non traités, ne permettant pas d'obtenir des images interprétables.

## **II-METHODE DE RECRUTEMENT :**

Ces données ont été recueillies dans le service d'exploration non invasif de cardiologie de l'HMIMV De Rabat., les comptes rendus d'IRM cardiaque sont visualisables par l'intermédiaire de la base donnée du service de cardiologie. Le diagnostic de CMH était retenu pour 20 de ces patients

Paramètres techniques Les examens ont été réalisés sur une IRM 1.5 T, Toshiba Vantage Titan. Post-processing sur logiciel Myriants Qmass.

Les images ont été obtenues avec des patients en décubitus dorsal, en utilisant des antennes corps multiphasées, avec des apnées répétées en inspiration et une synchronisation au rythme cardiaque de manière prospective. Après les séquences de repérage, la séquence ciné, dans les différents plans des cavités cardiaques (4 chambres, 2 chambres et petit axe,). Etude de la perfusion myocardique et du rehaussement tardif 10 minutes après injection de Gadolinium (GADOVIST\*).



# RÉSULTATS

## **I-DONNEES CLINIQUES DE LA POPULATION :**

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 51 ans, le plus jeune avait 14 ans et présentait une CMH sarcomérique, et le plus âgé avait 75 ans .Le sexe ratio H/F était de 1 ,10 hommes (50%) contre 10 femmes (50%).

## **II-DONNEES DE L'IRM CARDIAQUE DE LA POPULATION :**

### **1-Etude du ventricule gauche :**

- ✓ Le VG était dilaté chez 10 % des cas avec une moyenne du VTD VG 64.8ml/m<sup>2</sup>.
- ✓ La masse du VG était en moyenne 88.8 g/m<sup>2</sup> chez 55% des cas , étant donné la distribution segmentaire, partielle, de l'hypertrophie myocardique, la masse ventriculaire globale n'est pas forcément augmentée dans cette affection du fait de l'asymétrie localisée.
- ✓ L'épaisseur maximal dans notre série était de 35 mm comme valeur maximale retenue et une valeur de 14 mm avec une moyenne de 20.2 mm .
- ✓ L'atteinte est asymétrique chez tous nos patients, 50 % des patients ont une atteinte diffuse, 20% ont une atteinte focale et 5% ont une atteinte intermédiaire chez 5 % des cas .
- ✓ La localisation la plus hypertrophié était de 60% au niveau de la paroi septale.(graphique 1 )
- ✓ Les segments avec un hyper signal post gadolinuim correspond au segment les plus hypertrophiés,( tableau 4)
- ✓ La fonction systolique du ventricule gauche était préservée chez tous nos malades avec une moyenne de FEVG à 61.6%.
- ✓ Pas d'œdème myocardique sur les séquences T2 fat sat chez tous nos patients.
- ✓ Analyse de la perfusion myocardique au premier passage était normale chez tous nos patients.

### **2.Etude du ventricule droit :**

5% des patients ont présenté une hypertrophie du ventricule droit associée, sans dilatation. la fonction systolique du VD qui était préservée aussi chez tous

nos patients.

### 3. Etude des oreillettes et péricarde:

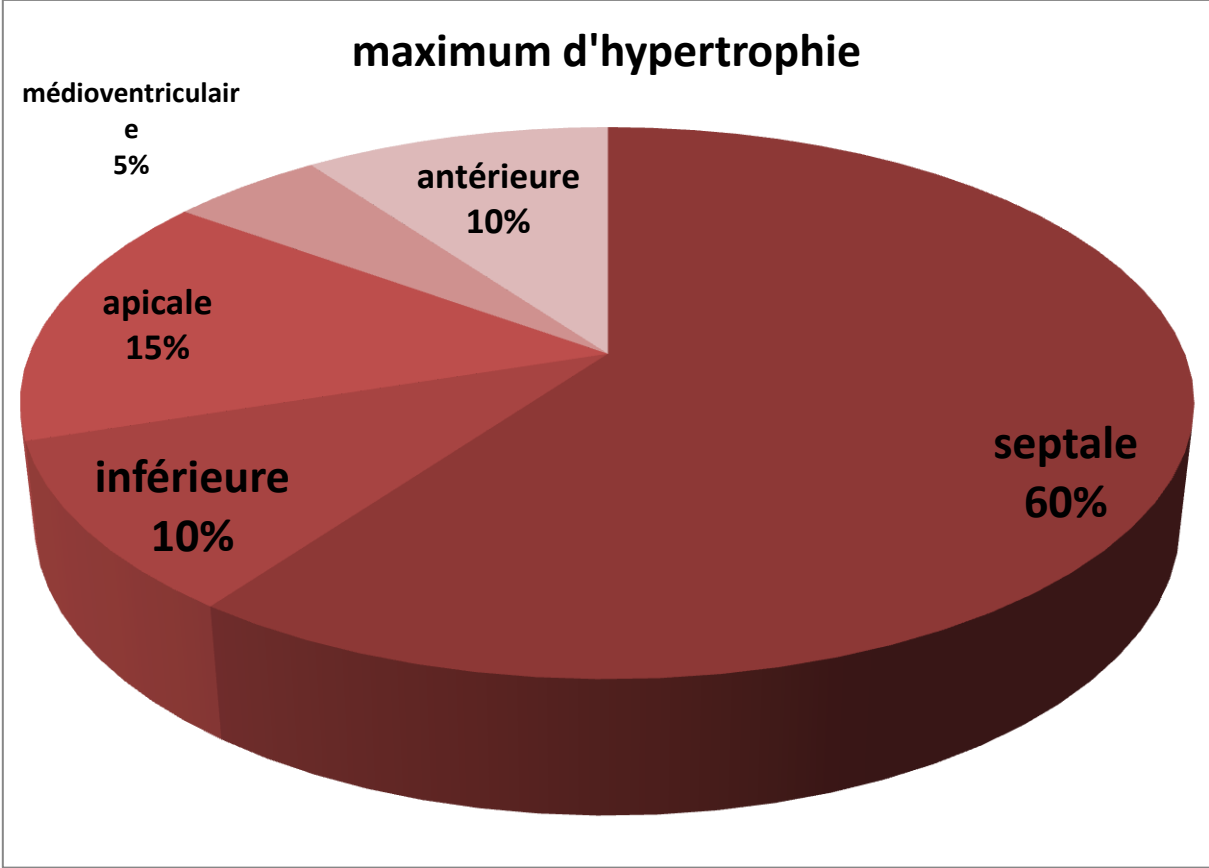
✓ L'OG était dilatée dans 80 % des cas (en moyenne 24.4 mm), l'OD était dilatée chez 63% des cas avec une moyenne de 20.9 mm. Aucun de nos malades n'a présenté un thrombus intra cavitaire visible.

✓ L'épanchement péricardique était présent chez 1 de nos malades.

*Tableau 2: Tailles des cavités cardiaques en IRM chez les patients de notre série.*

	Mini	Maxi	Moye
	mum	mum	nne
OG (cm <sup>2</sup> )	17	43	24.4
OD (cm <sup>2</sup> )	12	35	20.9
VTDV G (mm/m <sup>2</sup> )	41	128	64.8
Epaiss eur max (mm)	14	35	20.2
Masse du VG (g /m <sup>2</sup> )	52	184	88.8

*Graphique 1. Localisation de la paroi la plus hypertrophié en IRM chez les patients de notre série.*



85% de patients de notre série ont un rehaussement tardif à l'IRM cardiaque, et 15% des cas sont porteurs de CMH sans rehaussement tardif à l'IRM.

*Tableau 3: Présence du rehaussement tardif en IRM chez les patients de notre série.*

	+	-
	85%	15%

**Tableau 4: Localisation du rehaussement tardif en IRM chez les patients de notre série.**

<b>Localisation du rehaussement tardif</b>	<b>% des cas</b>	
<b>P. inférieure</b>	10%	
<b>P. médioventriculaire</b>	5%	
<b>P. apicale</b>	5%	
	Apicale	5%
	Médiane	20%
	Basale	5%
<b>P .septale</b>	Toute la paroi	25%

Pour la localisation de rehaussement tardif, on a retrouvé que la majorité des patients avait une localisation septale dont 25% avaient une atteinte de tous le septum et 20% avaient une localisation médiane septal, suivie de la localisation inférieure dans 10% des cas , et 5 % des patients seulement présentaient soit une localisation médioventriculaire , apicale , ou segments basal ou apical de la paroi septale.

Les critères pronostiques retenus : la dilatation de l'oreillette gauche dans 80 % des cas et la présence d'un rehaussement tardif chez 85% des cas , par contre aucun de nos patients n'as présenté les signes d'obstruction ventriculaire au repos, ni de retentissement sur la valve mitrale, notamment pas d'anévrysme apicale.



# DISCUSSION

## **I-GENERALITES SUR LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE [14]**

La CMH est définie comme l'existence d'une augmentation de l'épaisseur de la paroi myocardique, non expliquée par les conditions de charge (HTA, RAo). Cette définition s'applique aux adultes comme aux enfants. Chez l'adulte l'épaisseur du ventricule gauche doit dépasser ou égale 15 mm ,au niveau d'un ou plusieurs segments de la paroi myocardique, (>13mm chez l' apparenté adulte).Chez l'enfant, l'épaisseur du VG est supérieure à 2 déviations standard de la moyenne prédite (z-score > 2).

Dans une grande proportion de cas (40-60 %), elle est sarcomérique ,elle est autosomique dominante secondaire à une mutation d'un gène d'une protéine du sarcomère (comme la chaîne lourde  $\beta$  de la myosine, la troponine T)

25 à 30 % sont de cause inconnue et 10 à 25 % de cause génétique ou non génétique regroupant des syndromes malformatifs les maladies mitochondriales, les cardiomyopathies métaboliques, neuromusculaires, les cardiomyopathies infiltratives, les cardiopathies endocriniennes (nouveau né de mère diabétique), chez l'adulte en association avec un phéochromocytome et une acromégalie) ,des cardiopathies secondaires à des thérapeutiques du type tacrolimus, hydroxychloroquine ou stéroïde.

La fonction diastolique est anormale chez la majorité des patients, avec à la fois une altération de la compliance et de la relaxation du VG et elle est responsable d'une augmentation des pressions d'amont [15] [16],entraînant une surcharge vasculaire pulmonaire et altération des capacités d'effort avec une dilatation de l'OG à l'origine d'arythmie par fibrillation auriculaire et ses complications thromboembolique .

Un gradient de pression intra VG en systole est retrouvée dans environ 25 % des cas .Il est lié à un mouvement systolique antérieur de la grande valve mitral venant en contact du septum inter auriculaire hypertrophié. La cardiomyopathie hypertrophique est alors dite obstructive. Ce gradient de pression varie avec les conditions de charge. Cette obstruction est dynamique elle est augmentée par les facteurs inotropes positifs: la stimulation sympathique et la diminution du retour veineux: manœuvres de Valsalva, hypovolémie. Et diminue avec les  $\beta$  bloquants. Cette obstruction génère un gradient intraVG, qui entretient l'hypertrophie.

Par ailleurs , la CMH s'accompagne d'une atteinte de la valve mitrale soit par

anomalie de la texture de la valve mitrale ou anomalie d'insertion anormale des piliers sur la valve mitral antérieur .Une insuffisance mitrale secondaire à l'obstruction sous aortique par aspiration de la grande valve : effet venturi par hyper dynamisme du VG à travers une chambre de chasse rétrécies.

La fonction systolique est généralement conservée avec une FEVG normale ou supranormale par hyperdynamisme du VG mais la fonction longitudinale est altérée .la détérioration tardive par une fibrose myocardique avec amincissement des parois entraine une augmentation du volume télésystolique du VG avec dilatation modérée du ventricule gauche il s'en suit une diminution du volume d'éjection systolique et du débit cardiaque.

l'ischémie des CMH est attribuée à des anomalies de la microcirculation, l'inadaptation entre l'augmentation de la masse myocardique et le débit coronaire .Cette ischémie entraîne une fibrose à l'origine d'une dysfonction systolique et diastolique qui e joue un rôle dans la survenue de trouble de rythme et la mort subite. L'évaluation de l'ischémie myocardique reste difficile par les examen non invasif (épreuve d'effort , et scintigraphie myocardique) devant l'HVG qui rend l'interprétation difficile . La Coronarographie est indiquée si l'âge dépasse 40 ans avec présence de facteurs de risque cardiovasculaire .

L'approche diagnostic de la CMH repose avant tout sur la clinique en posant trois questions importantes : l'âge du patient, son histoire familiale, les symptômes et les signes extra cardiaques .La découverte de la maladie se fait souvent chez l'enfant ou l'adulte jeune. Le patient est volontiers asymptomatique à ce stade avec découverte de la maladie lors d'un examen systématique (présence d'un souffle systolique, anomalie l'électrocardiogramme).Les symptômes parfois rencontrés sont très variables et non spécifiques : dyspnée d'effort , palpitations, douleur angineuse , lipothymie , syncope à l'effort qui est très évocatrice de la maladie . l'examen clinique peut être normal , ou bien il retrouve un souffle systolique au bord gauche du sternum .

L'analyse de l'ECG contribue à préciser certains points : l'aspect de l'onde P qui peut faire évoquer un trouble de la fonction diastolique ; la localisation d'une éventuelle onde Q et l'aspect du QRS et de l'onde T, pouvant faire suspecter l'existence éventuelle d'une mutation d'une protéine du myocarde ou du système de conduction.

La découverte d'une mutation sur un gène morbide confirme le diagnostic, mais les tests génétiques systématiques dans les familles ne permettent de conclure que dans moins de 50 % des cas. La généralisation génotypique et la multiplication des gènes compliquent le diagnostic en mettant souvent en évidence une hérédité d'importance inconnue.

Elle peut également être évoquée sur l'association de certains des facteurs suivants :

- pas de signes extracardiaques ; - Hypertrophie ventriculaire gauche prononcée chez les sujets jeunes, asymétrique

- obstruction sous-aortique de la chambre de chasse du VG par un mouvement systolique anormale de la valve mitrale ou par élongation valvulaire

- FEVG supra normale ou normale et sans hypertrophie du VD;

- SGL et IRM cardiaque non évocateurs d'une cause non sarcomérique

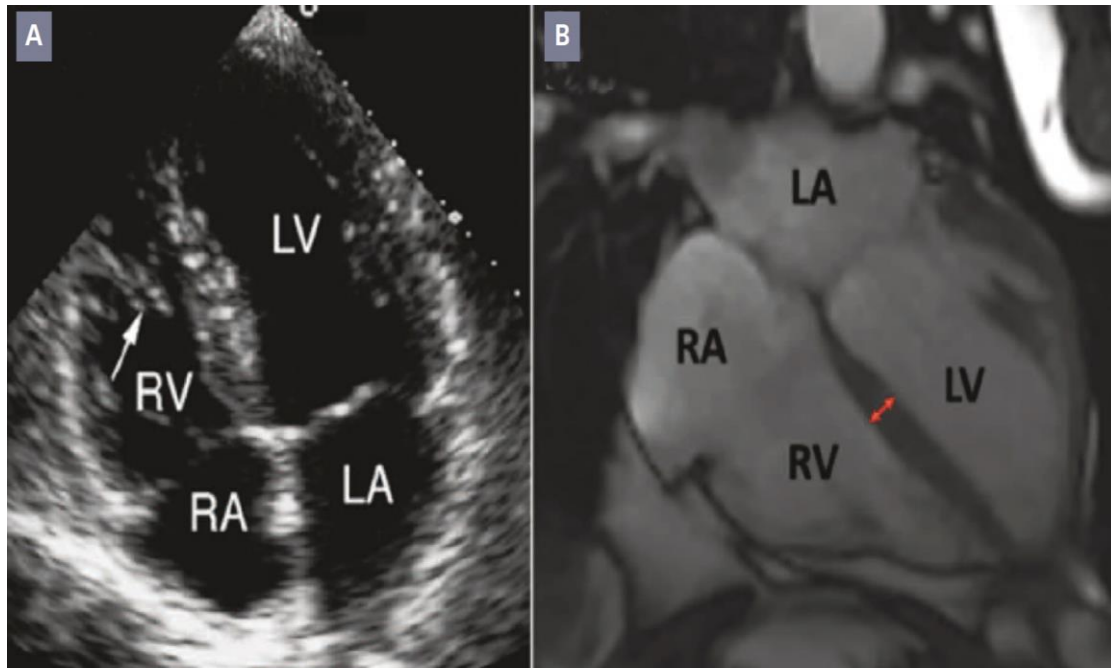
- biologie systématique normale (hors éventuellement élévation de troponine et/ou BNP) incluant glycémie, créatininémie, ALAT, ASAT, CPK, électrophorèse des protéines, protéinurie.

Donc ,l'examen clé est bien entendu l'échocardiographie, qui contribue grandement, selon les structures atteintes, au diagnostic différentiel : septum interatrial épaissi (amylose), valves auriculoventriculaires épaissies (amylose, maladie de Fabry-Anderson), paroi libre du VD épaissie (amylose, maladie de Fabry-Anderson, myocardite, syndrome de Noonan), épanchement péricardique léger à modéré (amylose, myocardite), aspect en verre dépoli du myocarde (amylose), HVG concentrique (glycogénoses, maladie d'Anderson-Fabry, mutation PRKAG2), HVG extrême > 30 mm (maladie de Danon ou de Pompe), hypokinésie globale (maladie mitochondriale, amylose de type TTR, mutation PRKAG2, maladie de Danon, maladie d'Anderson-Fabry, myocardite, HVG sarcomérique) et obstruction de la voie d'éjection droite (syndrome de Noonan). L'interprétation des images doit tenir compte du contexte clinique. Tous les segments myocardiques doivent être examinés de la base à l'apex.

Si mauvaise échogénicité ou si doute sur une HVG septale, il est plus intéressant de confirmer par une IRM cardiaque. En effet, il n'est pas rare de

confondre une bandelette modératrice bien développée en échocardiographie avec une hypertrophie septale (figure 1).

*Ainsi, l'IRM devrait aussi être envisagée chez les sujets avec une suspicion d'hypertrophie ventriculaire localisée en apical ou encore un anévrisme apical souvent difficile à évaluer en échocardiographie.*



*Figure 3: Exemple d'une bandelette modératrice du VD bien développée, prise à défaut pour une hypertrophie septale facilement écartée en IRM cardiaque*

## II . APPORT DE L'IRM CARDIAQUE DANS LES CARDIOMYOPATHIES HYPERTROPHIQUES

### **A-Intérêt diagnostique :**

#### *a-Diagnostic positif:*

L'IRM cardiaque, informe sur la morphologie cardiaque, la fonction ventriculaire et la structure myocardique. L'hypertrophie ventriculaire gauche concentrique (épaisseur SIV/épaisseur de la paroi postérieure < 1.3) est une entité peu fréquente de CMH qui pose le problème du diagnostic différentiel avec la cardiomyopathie hypertrophique du

sportif ou l'hypertrophie secondaire à une surcharge de pression (HTA ou rétrécissement aortique). [17].

L'interrogatoire et l'examen clinique en principe permet d'orienter le diagnostic qui sera confirmé par l'IRM cardiaque.

### *1- Masse, volumes et fonctions :*

L'IRM cardiaque a une bonne résolution temporo spatiale, du fait de l'acquisition de coupes fines synchronisé à l'ECG de surface. Ceci permet de mesurer les volumes des cavités cardiaques et la masse myocardique. La mesure de la masse myocardique permet de définir le profil de risque ventriculaire du patient (1) que l'échographie 2 D ne fournit pas du fait de l'asymétrie de l'hypertrophie. Des études ont montré, les formes localisées de CMH ( la paroi antérolatérale, l'apex , et le ventricule droit ), ainsi que les patients avec une fenêtre acoustique médiocre , peut être sous-estimée par l'échocardiographie ( chez 12% des patients porteurs de CMH ) [18].

### *2 . Analyse anatomique plus précise :*

Une anomalie d'insertion des piliers notamment une insertion sur la valve mitrale, leurs trajets et leurs morphologies sont facilement analysables en IRM cardiaque .Ainsi il faut une bonne analyse de la valve mitrale pour guider la prise en charge de la CMH , notamment la présence d'un pilier bifide ou surnuméraire contre indique l'alcoolisation septale. Elle permet aussi de distinguer les cryptes qui sont difficilement visible en échocardiographie et présentes chez 6.3% des porteurs de CMH ,pour faire la part entre les formes pré-phénotypiques de CMH. Un nombre de crypte égal ou supérieur à 2 est en faveur d' une hypertrophie pré phénotypique avec une valeur prédictive positive de 100% lors d'un dépistage familial, Ces cryptes peuvent s'observer au niveau de toutes les parois du ventricule gauche mais sont généralement sur la paroi inféro-septale [19].

Donc , l'IRM cardiaque est supérieur à l'échographie 2 D , dans le diagnostic de la CMH de la paroi antérolatéral , apical , l'anévrisme , et les thrombus , et permet de chercher les signes indirect qui oriente vers une CMH sarcomérique tels que la présence des cryptes , et les anomalies des piliers . [19].

**Figure 4: Etude de Rickers en 2005 portant sur 48 patients suspect de CMH comparant l'échocardiographie et l'IRM**

**TABLE 1. Echocardiographic and CMR Findings in Patients Without an HCM Diagnosis After Echocardiographic Examination**

Patient	Age, y/Sex	Weight, lb	NYHA Class	LV Wall Thickness, mm								SAM	LA	LVED*	ECG
				Anterior VS		Posterior VS		ALFW		Posterior FW					
				P	D	P	D	P	D	P	D				
1	13/M	102	1	10	10	8	8	10	8	10	9	0	26	36	RAD, RQ* in V <sub>1</sub>
Echo				10	11	7	8	20	8	10	9	0	28	36	
2	13/M	115	1	11	12	9	11	10	10	11	10	0	28	41	RAD, Qs II, II, AVF; deep S-wave V <sub>1</sub>
Echo				11	9	9	11	17	10	13	10	0	29	38	
3	40/F	163	1	12	9	10	9	10	12	9	9	0	33	40	Diffuse small Q waves
Echo				10	8	8	8	17	8	8	8	0	35	40	

NYHA indicates New York Heart Association; VS, ventricular septum; ALFW, anterolateral free wall; FW, free wall; SAM, systolic anterior motion (of mitral valve); LA, left atrial dimension; LVED, LV end-diastolic dimension; P, proximal; D, distal; M, male; RAD, right-axis deviation; Echo, echocardiography; and F, female.

**Figure 5: sous estimation de l'épaisseur ventriculaire par échocardiographie au niveau de la paroi apicale et antérolatérale du VG**

**TABLE 2. Magnitude of LV Wall Thickness in 8 Regions, Comparing CMR and Echocardiography in 48 HCM Patients**

LV Segment	CMR		Echocardiography		P	LWWT* Mean±SE Difference CMR vs Echocardiography, mm
	LWWT, mm*	No. of Patients	LWWT, mm*	No. of Patients		
<b>Basal</b>						
Anterior VS	15.5±7.6	48	17.6±7.9	48	0.02	-2.1±0.84
Posterior VS	11.9±6.4	48	14.0±7.4	47	0.04	-2.0±0.97
Anterolateral FW	16.7±8.3	48	13.3±6.1	48	0.001	3.3±0.98
Posterior FW	11.6±4.5	48	12.5±7.5	47	0.2	0.2±0.64
<b>Apical</b>						
Anterior VS	15.5±0.1	48	16.5±8.5	48	0.2	-1.0±0.69
Posterior VS	15.2±8.0	48	15.9±8.1	47	0.4	-0.7±0.82
Anterolateral FW	14.0±8.7	48	14.6±7.9	48	0.5	-0.5±0.86
Posterior FW	12.6±6.9	48	13.1±8.6	48	0.5	0.4±0.35

LWWT indicates LV wall thickness; VS, ventricular septum; and FW, free wall.  
Data shown are mean±SD, except where otherwise indicated.  
\*Maximal LWWT measured in each segment.

### 3- Multiples variétés anatomiques :

Les principales variétés anatomiques sont dominées par les formes asymétriques septales et qui figurent dans la classification échocardiographique de Maron qui distingue :

- type I :atteinte limitée à la partie antérieure du septum (10%)
- type II: hypertrophie touchant l'ensemble du septum (20%)
- type III: Atteinte du septum et la paroi antéro-latérale (52%)
- type IV: où l'atteinte est localisé à d'autre région que le septum basal (18%), mais rarement en postéro-latéral (6%).

Une étude menée par Maron en 2009 sur 333 cas a objectivé que les parois les plus touché dans la CMH sarcomérique étaient, la paroi antéro-basale et le septum basal

(77%), avec des lésions diffuses dans 54% , , intermédiaires dans 34% des cas et focales dans 12% des cas. En cas d'obstruction sous aortique dépassant 30 mmHg, l'hypertrophie est plus importante en IRM cardiaque avec un hypersignal post gadolinium en IRM. En échographie ,Les territoires difficiles à analyser (l'apex , et la paroi antérolatérale,) et représentent 12% des CMH.

On distingue les formes concentriques, asymétriques (septales) et les formes apicales ; sachant que d'autres variantes sont possibles, notamment les aspects évolués tardifs avec déformations anévrysmales ou dilatés hypokinétiques et les des formes localisées d'allure pseudo-tumorale .

L'IRM a montré que le VD est également impliqué dans les CMH (épaisseur pariétale et masse VD accrues, Maron 2007 [21])

Certains segments hypertrophiés peuvent être mal analysés en échocardiographie , pourtant ils sont bien identifiés en IRM (3 patients sur 48, en antéro-latéral, pour l'équipe de Maron) ; raison pour laquelle la masse VG est plus élevée en IRM qu'en échographie dans ces situations (Rickers 2005 [22]).

#### *4-Forme localisée :*

Chez 10 à 15% des patients porteur de CMH, il existe une hypertrophie focale segmentaire du VG généralement limitée à la paroi libre antérolatérale, au septum postérieur ou à l'apex, qui sont des zones techniquement difficiles pour l'ETT, en raison des limites des fenêtres d'imagerie Une étude récente de Moon et al . ont constaté que dix patients avec des résultats négatifs pour la CMH apicale en ETT avaient des résultats positifs dans l'IRM, y compris un patient ayant une épaisseur de paroi VG de 28 mm à l'IRM [23].

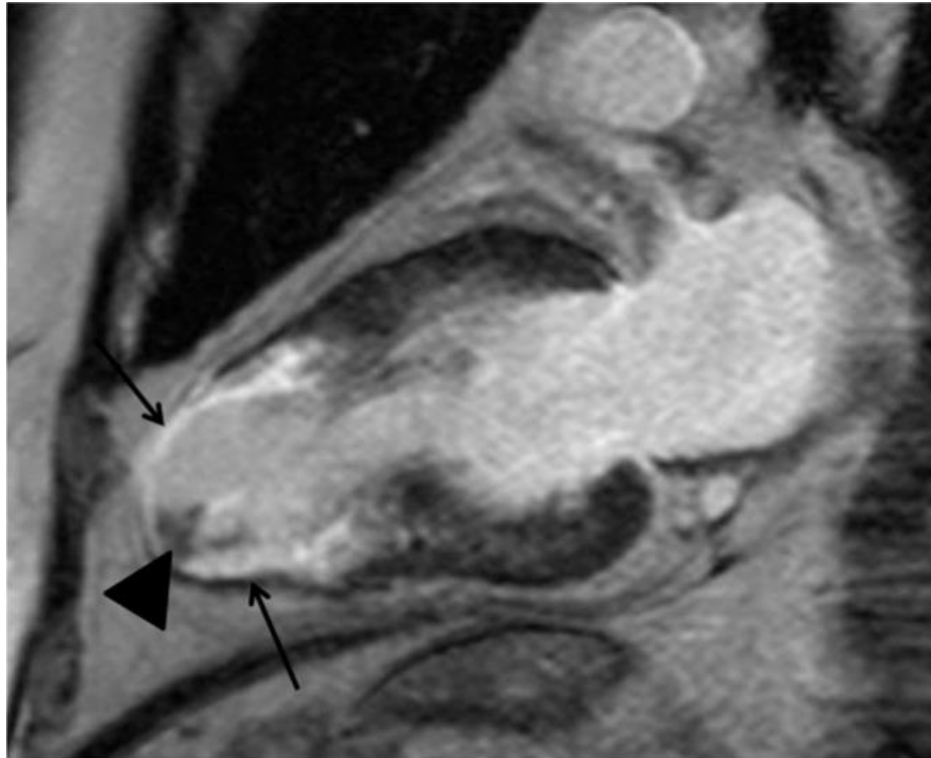
La forme la plus rare de CMH est la CMH apicale est qui prédomine chez les patients asiatiques .

L'analyse des régions apicales peut-être difficile en échographie et l'IRM est alors un examen précieux. Moon en 2004 [23]. Il rapporte une série de 10 cas de CMH apicales détectés en IRM chez des patients ayant une onde T négative géante dans les dérivations précordiales et dont l'échocardiographie était faussement normale. L'épaisseur myocardique au niveau apical > 15 mm ou un rapport de l' épaisseur de la paroi apicale/ les parois

basales > 1.5 constitue le critère diagnostique classique. Un effacement de la cavité apicale en systole est observé, entraînant l'aspect typique de 'as de pic' de la cavité VG.

L'évolution peut se faire vers l'anévrisme apical par lésions [17] ). Le pronostic est moins sévère que celui des autres formes anatomiques de CMH.

Un hypersignal post-gadolinium est détecté dans la région apicale hypertrophiée chez 13/34 patients (Yamada 2009 [24]



*Figure 6: Un anévrisme apical siège d' un rehaussement tardif au gadolinium et un thrombus intraventriculaire associé est observé dans la cardiomyopathie hypertrophique.*

#### *5-Pièges diagnostiques :*

Un épaissement localisé de la paroi myocardique n'est pas obligatoirement synonyme de CMH . Ainsi un bourrelet localisé à la partie basale du septum , est volontiers observé chez le patient âgé avec une cardiomyopathie hypertensive

Un aspect d'épaississement septal localisé peut-également résulter de l'apposition contre le myocarde septal d'autres structures comme la base d'implantation d'un faux tendon

trapu, un pilier bifide ou, contre le bord droit du septum, l'insertion de trabéculations du VD

### ***6- Evaluation du mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (SAM) :***

l'IRM permet un diagnostic précis de l'anatomie sous valvaire et définit ainsi le point précis du contact de la grande valve mitrale avec le septum interventriculaire. Un SAM au niveau des valves est un critère typique de la CMH alors qu'un SAM au niveau des cordages peut être lié à une autre cause (notamment l'hypovolémie). Le déplacement antérieur de la valve mitrale peut être lié à la présence d'un muscle papillaire qui s'insère directement sur la valve mitrale. Ces patients doivent être bénéficiés d'une myomectomie et non pas d'ablation septale. Leur pronostic est péjoratif associé à une majoration de fréquence de la mort subite[25]

### ***7- Obstruction sous aortique du VG :***

Une obstruction du VG au repos ou provoquée est présente dans jusqu'à 70% des cas de CMH et concerne des relations anatomiques complexes entre le septum basal, le gradient de la valve mitrale et les muscles papillaires [25]. Chez la majorité des patients porteurs de CMH, l'hypertrophie septale conduit directement à une obstruction du VG, mais qui peut également survenir en présence d'un épaissement septal minime en raison d'une variante du muscle papillaire et de l'anatomie sous-valvulaire, ce qui souligne l'importance d'une évaluation anatomique précise [26]. Par rapport aux sujets témoins, les patients atteints de CMH ont montré une incidence plus élevée d'anomalie du muscle papillaire, y compris les muscles papillaires bifides et accessoires, ainsi que le déplacement des muscles papillaires antéro-apicaux [26,27]. On pense que l'IRM présente certains avantages par rapport à l'ETT pour l'évaluation anatomique de l'obstruction du VG, en particulier en ce qui concerne l'anatomie sous-valvulaire et la définition du point précis sous aortique significatif (présence d'accélération du débit), l'ETT reste la technique de choix pour la mesure de la vitesse de pointe du débit de l'obstruction sous aortique en raison de sa résolution temporelle plus élevée. On s'attend à ce que de nouvelles séquences IRM en développement, en particulier celles avec des

temps d'écho ultra-courts, puissent améliorer la fiabilité et la précision de l'évaluation IRM du gradient sous aortique dans la CMH [28] L'IRM à contraste de phase à quatre dimensions (4D) peut également être prometteuse pour évaluer le gradient de pression de sous aortique chez les patients porteurs de CMH .

#### *8- fonction systolique :*

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est devenue la technique de référence pour la mesure des paramètres fonctionnels ventriculaires gauches et l'étude morphologique, volumes télédiastoliques et télésystoliques absolus et indexés du ventricule gauche, masse absolue et indexée du myocarde du ventricule gauche, ; FEVG et ceci du fait de son excellente reproductibilité. Les séquences CINE IRM synchronisées à l'électrocardiogramme en écho de gradient équilibré sont généralement employées pour l'acquisition. [29]

#### *9-Rehaussements tardifs et diagnostic de CMH :*

Le rehaussement tardif témoigne d'une séquestration du gadolinium par la fibrose.

Il est fréquemment observé chez les patients porteurs de CMH, et constitue une implication pronostic , sa présence est corrélée à la survenue de trouble de rythme ventriculaire, et de mort subite . En outre, la présence et la localisation du rehaussement tardif ont été analysés et ont aidé à la différenciation de CMH sarcomérique , des imitateurs de CMH. Le rehaussement tardif à mi-paroi inégale aux points d'insertion ventriculaire droit antérieur et postérieur et dans les segments avec un épaissement maximal du VG a aidé au diagnostic de CMH [31 ,32 ].

##### a) Diagnostique différentiels de la CMH sarcomérique :

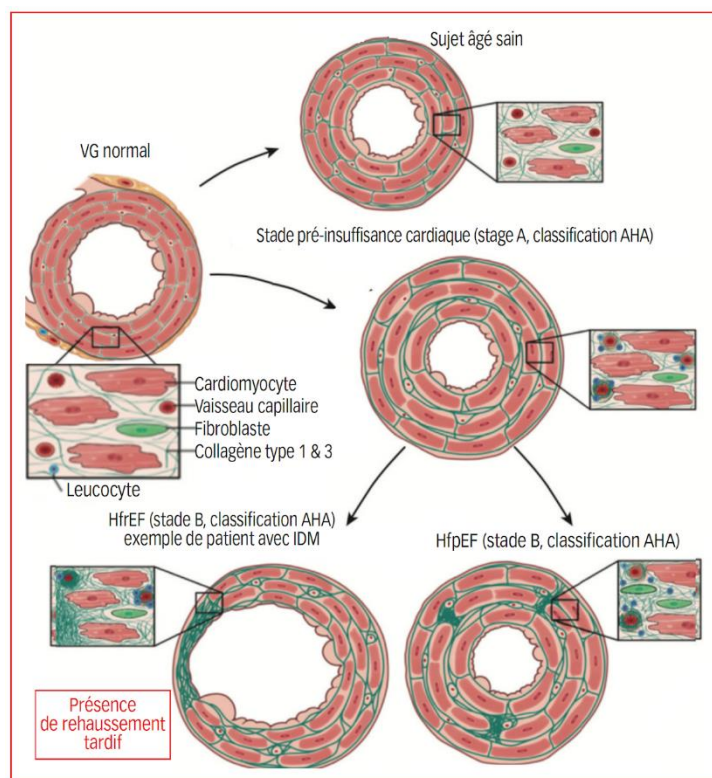
L'HVG concentrique représente environ 10% des cas de CMH et doit être distinguée des autres causes d' HVG concentrique qui comprennent la cardiopathie hypertensive , la sténose aortique, la sarcoïdose, l'amylose, la maladie d'Anderson-Fabry et le remodelage athlétique .Dans de nombreux cas, la distinction avec l'HVG liée à la CMH est simple en fonction des caractéristiques cliniques et des déterminants clés de l'imagerie, à savoir la répartition de l' HVG, la fonction du VG et la présence du

rehaussement tardif , qui peut être retrouvée dans diverse pathologie. Par exemple, la fibrose myocardique est un point final courant de nombreuses maladies myocardiques et Rudolph et al . [33]) ont récemment montré que 50% des patients atteints de cardiopathie hypertensive avaient un rehaussement tardif à mi-paroi inégale, qui est un schéma similaire à celui observé dans la CMH [33 , 34]En général, l'épaisseur de la paroi de l'HVG est moins prononcée qu'avec CMH (généralement pas plus de 15-16 mm). Avec la sténose aortique, les feuillets des valves semblent épaissis avec une ouverture restreinte et il y a généralement un jet d'accélération du flux à travers la valve sur les séquences de SSFP ciné. La sarcoïdose cardiaque montre généralement une HVG avec un RT localisée dans le myocarde basal et sous-épicardique, souvent avec des adénopathies médiastinale et de fibrose pulmonaire de la zone supérieure [35]La maladie d'Anderson-Fabry (trouble du stockage lysosomal lié à l'X) provoque une accumulation myocardique progressive de globotriaosylcéramide conduisant à une HVG et une insuffisance cardiaque congestive. Récemment, un RT localisée sur la paroi inférolatérale basale a été décrite dans cette condition et est considérée comme une caractéristique pathognomonique en IRM [36]La cardiopathie amyloïde présente les caractéristiques typiques d'une cardiomyopathie restrictive avec une HVG , un dysfonctionnement diastolique et une hypertrophie bi-auriculaire. Il est généralement associé un épaississement de la cloison interauriculaire et un épanchement péricardique. La répartition du RT avec amylose est souvent distinctif en raison de la chélation du gadolinium dans l'espace interstitiel qui produit un signal de pool sanguin faible. Le modèle LGE classique est celui de l'amélioration sous-endocardique globale [37 ,38]

Les adaptations morphologiques du cœur d'un athlète provoquent généralement une HVG légère (généralement <16 mm), une augmentation du volume ventriculaire gauche, mais aucun signe de dysfonctionnement diastolique. Une épaisseur de paroi diastolique divisée par un rapport volumique fin-diastolique ventriculaire gauche inférieur à 0,15 mm / m<sup>2</sup> / mL est considérée comme le meilleur paramètre pour différencier le cœur d'un athlète de toutes les autres causes pathologiques de l'HVG. En plus de la mesure des fonctions d'éjection ventriculaire gauche et droit, et de la mesure

des volumes ventriculaires gauche et droit l'IRM cardiaque va permettre l'étude de la fibrose myocardique précise, permettant d'aller au-delà de l'échocardiographie pour le diagnostic de cardiomyopathie. L'élément le plus pertinent à rechercher correspond à la présence d'un rehaussement tardif en IRM pouvant correspondre à la fibrose tissulaire, d'une séquelle de myocardite (si le rehaussement tardif est en sous épicaudique) ou à une séquelle d'ischémie du myocarde (en cas de rehaussement tardif sous endocardique), ou au substrat d'autres cardiomyopathies (dépôts amyloïdes d'amylose cardiaque par exemple...) Une autre caractéristique importante du remodelage sportif est l'absence du RT [39]

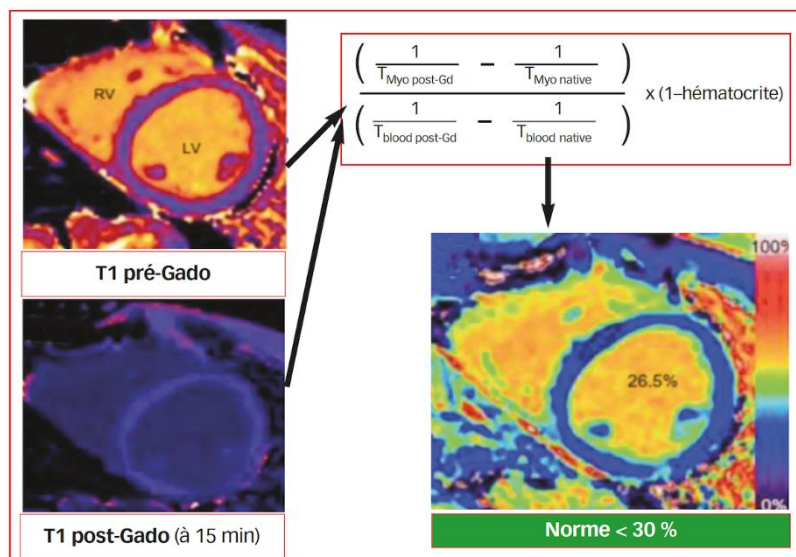
*Figure 7: la différence entre la « fibrose dense focale » détectée en rehaussement tardif, et la « fibrose interstitielle diffuse » visible uniquement par les techniques de T1 et ECV mapping en*



En effet, la séquence de T1 mapping et d'ECV permettra de quantifier la fibrose interstitielle diffuse et la séquence de RT d'éliminer des zones de fibrose dense. [40]

Or, plusieurs travaux ont montré que dans certaines cardiomyopathies comme la CMH par exemple, l'atteinte myocardique peut être diffuse, liée à une fibrose interstitielle diffuse dans tout le myocarde . Chez ces patients il n'y a donc pas de rehaussement tardif visible en IRM cardiaque. La nouveauté technique qui permet de mesurer de façon quantitative ce degré de fibrose interstitielle diffuse est la mesure du T1 mapping natif (prégadolinium) ainsi que celle du T1 mapping postgadolinium, permettant, après une mesure du taux d'hématocrite par dosage plasmatique réalisé le jour de l'IRM, le calcul du volume extracellulaire du myocarde (extracellular volume, ECV)( figure 8)

**Figure 8 : Principe de la cartographie du volume extracellulaire (ECV) mesurée en IRM cardiaque (d'après Taylor AJ et al. JACC Cardiovasc Imaging 2016 ).**



Ainsi, plusieurs études récentes ont montré qu'en l'absence d'autres anomalies, la probabilité du diagnostic de cardiomyopathie dans une population de sportifs de haut niveau est faible si la mesure d'ECV est inférieure à 30 %. A contrario, la présence d'une mesure d'ECV >30 % chez un sportif de haut niveau doit pousser les investigations, afin de rechercher une cardiomyopathie sous-jacente.

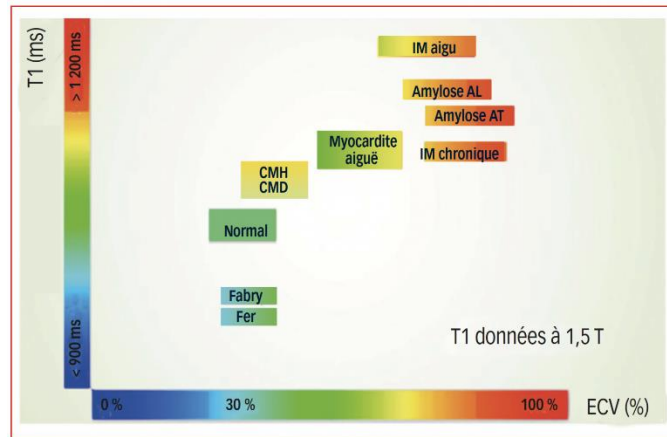
Le T1 mapping permet de détecter les porteurs sains des mutations de CMH sarcomérique et également éliminer les diagnostics différentiels comme la maladie de

Fabry l'amylose cardiaque et l'hémochromatose [42]. L'amylose est caractérisée par le T1 est le plus élevé,. Dans la maladie de Fabry,on observe une augmentation du ratio intracellulaire/extracellulaire, par une accumulation de sphingolipides dans les lysosomes et une réduction du temps de relaxation T1 à l'IRM cardiaque .L'hémochromatose est diagnostiquée par une IRM cardiaque réalisée pour une hypertrophie ventriculaire gauche. Le temps de relaxation T2 étant fortement diminué par le fer contenu dans le foie, une baisse du signal caractéristique est obtenue [43].

Devant la suspicion de maladie de Fabry , il faut là encore réaliser systématiquement l'IRM cardiaque , et pour comprendre les résultats obtenus par cette imagerie , il est intéressant de se rappeler la séquence chronologique de la physiopathologie de la maladie de fabry :initialement des dépôts intracellulaires de sphingolipides en intramyocardique avec l'apparition progressive d'une fibrose interstitielle diffuse par des mécanismes inflammatoire et d'autres mécanisme complexes .Enfin, à un stade plus évolué de l'atteinte cardiaque de maladie de Fabry, on note la présence d'une fibrose dense, localisée, de prédominance latérale.

D'où l'outils d'imagerie multimodale le plus pertinent pour le diagnostic de cette entité pathologique sera la séquence du T1 mapping natif (avant injection de gadolinium),qui permettra la détection de cette surcharge lipidique intracellulaire par une baisse de la valeur du T1 mapping mesuré au niveau du SIV. Ainsi une valeur du T1 mapping < à 900-950 ms devra faire évoquer une maladie de Fabry .

**Figure 9: Interprétation de la valeur de T1 mapping natif et du volume extracellulaire (ECV) en IRM cardiaque (d'après Haaf P et al. J Cardiovasc Magn Reson 2016 ).**



**b) Détection précoce; Suivi des patients porteurs de mutation :**

Les patients avec CMH infraclinique sont ceux avec une positivité génétique mais pas d'HVG (phénotype négatif). Il existe un grand intérêt pour l'identification précoce des porteurs de mutations CMH étant donné le risque potentiel de mort subite et d'autres événements potentiellement mortels [44]. Un certain nombre d'études d'ETT ont montré une altération diastolique anormal comme marqueur précoce de la maladie [45]. Des études IRM sont rares, mais plusieurs articles récents ont décrit une forte prévalence de cryptes du myocarde chez les patients de génotype CMH positif / phénotype négatif comme potentiel marqueur pré-phénotypiques de Ho Chi Minh[46] [47]. Les cryptes sont des perturbations brusques du myocarde normalement compacté pénétrant dans la paroi ventriculaire gauche avec une profondeur variable (souvent plus d'un tiers de l'épaisseur de la paroi) et montrent une oblitération complète pendant la systole [46]. Ils ne sont pas détectés de manière fiable avec le ETT et ne doivent pas être confondus avec les trabéculation, qui sont des réseaux en forme d'éponge de myocarde non compacté. Maron et coll. ont rapporté des preuves IRM de formation de crypte chez 61% des patients CMH génotype positif / phénotype négatif (cohorte dérivée du dépistage de membres de la famille de CMH connus) [46]. Inversement, la prévalence des cryptes myocardiques était faible (4%) chez les patients dont le

génotype / phénotype est positif pour CMH. Ces observations sont soutenues par Devaet coll. qui ont récemment montré que les cryptes inféroseptales basales surviennent plus fréquemment chez les patients atteints de CMH avec des mutations causant la maladie que chez ceux avec CMH génotype négatif [25].

## **B- Intérêt pronostic de l'IRM :**

### ➤ Mort subite :

La CMH expose au risque de mort subite par trouble du rythme ventriculaire ; est la complication la plus imprévisible la plus délétère de la CMH. Elle survient chez les adolescents et les jeunes adultes (âge < 30-35 ans) le plus souvent et constitue la cause la plus fréquente de la mort subite survenant lors de compétitions sportives. L'intérêt de l'IRM est de dépister la fibrose myocardique qui constitue un substrat arythmogène et expose au mort subite. La MS peut survenir chez des sujets asymptomatiques et sans expression clinique au repos qu'à l'effort.

Pour plusieurs auteurs, le rehaussement tardif et son étendue constitue un facteur pronostic péjoratif [48].

-La présence d'ondes Q sur l'ECG standard est également liée à la fibrose myocardique qui correspondent à des hyper signaux post-gadolinium, la corrélation entre ondes Q et rehaussement tardif n'est observé que lorsque ces ondes Q sont larges (> 40 ms Ainsi, pour Papavassiliu 2007 [49]. , chez 12 (31%) des 38 patients avec CMH qui présentaient des ondes Q sur l'ECG, l'étendue segmentaire et transmurale des hypersignaux était plus marquée que chez les patients sans ondes Q, surtout si le ratio septum/ paroi postérieure dépasse 2. Pour Dumont 2006 [50]. ); le principal déterminant pour les ondes Q étant la sévérité de l'hypertrophie dans le territoire antéro-septal haut (plus de 20 mm env.).

Le pourcentage de l'étendue du rehaussement tardif par rapport à la masse du VG dans la CMH est corrélée à la survenue de TV [51]. Ces résultats fournissent des preuves supplémentaires à l'appui de l'hypothèse que la fibrose myocardique est un substrat arythmogène important chez les patients atteints de CMH. [51].

Les mécanismes principaux, comme le démontre l'interrogation des défibrillateurs

implantables, la principale arythmie détectée est la tachycardie et la fibrillation ventriculaire.

L'étendue du rehaussement tardif est corrélée à la survenue d'insuffisance cardiaque chez les patients porteurs de CMH , et associé aussi à la survenue de mort subite[52][53]. .

Donc la mesure de l'étendue du rehaussement tardif par l'IRM cardiaque

Donc, il semble intéressant d'intégrer la présence du rehaussement tardif dans la stratification du risque rythmique ( Score de CMH) du patient porteur de CMH notamment pour les patients avec un risque intermédiaire et dont le rehaussement tardif pourrait changer carrément leurs prise en charge .

Selon les dernière recommandation de l AHA 2020 , les patient avec antécédent personnel de mort subite récupérée, de FV ou de TV soutenue, il est recommandé d'implanter un DAI .

Pour les patients atteints de CMH avec la présence au moins d'un facteur de risque de mort subite, la pose d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) doit être envisagé

Ces facteurs de risque incluent : ( II a )

a. une mort subite vraisemblablement attribuable à la CMH ou certainement due à la CMH chez au moins un apparenté du 1<sup>er</sup> degré d'âge  $\leq 50$  ans ;

b. Une HVG  $\geq 30$ mm très importante dans n'importe quel paroi du VG ;

c. au moins un épisode syncopal récent , suspect d'être d'origine rythmique selon l'histoire clinique

d. Un anévrisme apical du VG, indépendamment de sa taille ;

e. Une dysfonction systolique du VG avec FEVG  $< 50\%$ ..

La détection du rehaussement tardif étendu au gadolinium à l'IRM , le DAI est recommandé niveau IIb .

Contrairement , au recommandation de l'ESC qui ne prennent pas en considération le rehaussement tardif pourtant c'est un marqueur prédictifs de mort subite et l'étendue de ce rehaussement est fortement corrélé à la mortalité .

➤ La fibrillation auriculaire et accident embolique :

La mort subite a été rapporté comme la cause de décès la plus fréquente dans les cohortes de CMH, cependant la mortalité dans les groupes ayant de la fibrillation atriale est très importante, indirectement par l'insuffisance cardiaque et les accidents vasculaires cérébraux.

L'équipe de Minami a mené une étude pour détecter les embolies survenant chez des patients atteints de CMH montrant que 57.4% des embolies étaient en rapport avec de la fibrillation atriale non connues [54].

L'intérêt du rehaussement tardif pour détecter les patients prédisposé à faire un passage en fibrillation auriculaire et la dépister précocement. L'analyse multi variée des rehaussements tardifs montre que la présence de fibrose myocardique dans la zone de jonction postérieure ventricule droit/ventricule gauche était associée à une augmentation du risque de fibrillation atrial [54].

➤ Insuffisance cardiaque :

10 à 15% des porteurs de CMH développent une insuffisance cardiaque à FEVG préservée. Parmi eux, 3% arrivent au stade d'insuffisance cardiaque avec une dysfonction systolique sévère pouvant mimer une cardiomyopathie dilatée. Ces patients peuvent devenir des candidats à la transplantation cardiaque comme traitement final .

la majorité des patients avec une CMH développent altération de la fonction diastolique au repos et à l'effort, même en l'absence de gradient de pression intraventriculaire. Ces anomalies du relaxation diastolique sont indépendantes de la diffusion et de la distribution de l'hypertrophie. La CMH non obstructive se présente souvent comme une cardiomyopathie restrictive associée avec une fibrillation auriculaire qui aggrave le pronostic. [55].

➤ Ischémie myocardique :

La fibrose myocardique dans la cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est un phénomène progressif qui résulte d'une nécrose des petites artérioles coronaires intramurales avec atteinte de la microcirculation qui est une caractéristique dans la cardiomyopathie hypertrophique, avec peu ou pas de symptômes, et peut précéder une détérioration clinique de plusieurs années .et le deuxième mécanisme c'est l'inadaptation

entre les besoins d'une masse myocardique plus élevée et les apports donc baisse du débit coronaire et de la perfusion coronaire

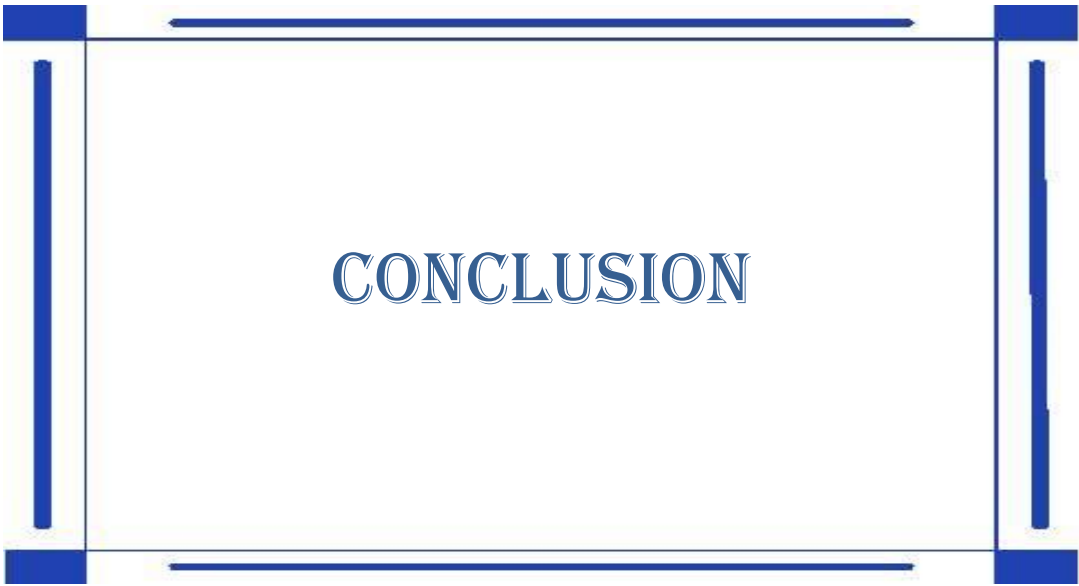
En l'absence de gradient, les images permettent de bien distinguer entre des anomalies de la microcirculation (défects de perfusion localisés uniquement au sein des segments hypertrophiés, et non dans un territoire coronaire) et une ischémie d'origine coronaire (defect, sous endocardique, en territoire coronaire). [56].

### **C-Intérêt Thérapeutique :**

Le choix de la technique invasive de « réduction septale » (soit myomectomie septale chirurgicale ou alcoolisation septale) est conditionné par une évaluation systématique de l'anatomie septale et de l'appareil mitrale et, il faut dépister un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (SAM) ou une autre anomalie mitrale comme un pilier bifide ou une insertion anormale des piliers en particulier chez les patients présentant une obstruction VG à médioventriculaire, et chez les patients avec une atteinte du VD .

L'évaluation du rehaussement tardif avant le traitement invasif de l'obstruction sous aortique peut être utile pour sélectionner la méthode thérapeutique la plus appropriée en évaluant le degré de fibrose septale

L'IRM cardiaque permet de quantifier la nécrose tissulaire induite par l'alcoolisation septale, ainsi que la localisation de la cicatrisation et la régression de la masse VG après la procédure.



CONCLUSION

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) sarcomérique représente une cause majeure de mort subite du sujet jeune. Les causes sont principalement d'origine génétique en rapport avec une mutation génétique intéressant les gènes qui codent pour les protéines du sarcomère, la CMH est dite alors 'sarcomérique'. Dans un certain nombre de cas, il s'agit de formes non sarcomériques telles que les maladies métaboliques, les maladies de surcharge ou encore les maladies neuro-dégénératives. Faire la part entre ces deux formes de CMH est primordial puisque les conséquences pronostiques et thérapeutiques qui en découlent peuvent être totalement différentes, elle est utile pour poser le diagnostic positif qui peut être difficile en échocardiographie dans des situations particulières et identifier les phénotypes de CMH en raison de sa capacité à montrer clairement les morphologies cardiaques. L'imagerie par résonance magnétique cardiaque peut également contribuer à la stratification du risque de en raison de sa mesure précise de la masse myocardique, et de l'identification de la fibrose myocardique

En outre, l'imagerie par résonance magnétique cardiaque est utile pour la planification du traitement et le suivi des patients atteints de CMH associée à une obstruction sous aortique.

Ce travail a permis d'établir une classification IRM descriptive aboutissant à déterminer le profil des CMH sarcomérique dans notre population. Il s'en est également dégagé des critères pronostiques de l'évolution de la pathologie telle l'importance et l'étendue du rehaussement tardif myocardique du ventricule gauche qui fait partie intégrante dans les facteurs de risque de mort subite dans les recommandations américaines en attente de sa validation par les sociétés savantes de l'ESC.



## RESUME

**.Titre :** Intérêt diagnostique

pronostique de l'IRM cardiaque dans la cardiomyopathie hypertrophique sarcomérique à propos de 20 cas

**Auteur :** Kaddaf Sofia

**Mots clés :** : cardiomyopathie hypertrophique, imagerie par résonance magnétique cardiaque, , diagnostique, thérapeutique , pronostique

La stratégie du diagnostic des cardiomyopathies hypertrophique représente un véritable challenge pour notre pratique quotidienne. En effet, tant pour le diagnostic étiologique que pour la stratification pronostique.

En ce sens le fondement de la prise en charge de ces patients repose sur l'imagerie cardiovasculaire multimodale et multiparamétrique d'abord l'échocardiographie suivie de l'IRM cardiaque.

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) sarcomérique est une affection d'origine génétique, Elle est caractérisée par une hypertrophie localisée ou diffuse du ventricule gauche (VG). elle représente la première cause de mort subite chez l'adulte jeune et le sportif. La place de l'IRM dans la CMH sarcomérique est triple à la fois pour le diagnostic, pour la stratification du risque rythmique et une implication pré thérapeutique,. Un dépistage précoce et de qualité de la CMH apparaît donc nécessaire afin de pouvoir au mieux prévenir le risque de mort subite. L'échocardiographie reste, évidemment, l'examen de référence et de première intention.

Cependant, l'IRM a l'avantage sur l'échocardiographie exploratrice permettant des mesures très précises de l'épaisseur télédiastolique, des volumes et de la masse ventriculaire gauche, ainsi que la visualisation des zones de fibrose dans le myocarde.

Et au final , l'IRM a un intérêt majeur dans la décision du traitement par alcoolisation septale ou myomectomie en écartant certaines contre indication.

Le but de ce travail illustré par 20 cas de CMH, est de montrer que l'IRM cardiaque est une technique d'imagerie désormais arrivée à maturité pour une utilisation en routine clinique, elle permet le diagnostic des CMH ,et l'établissement du pronostic et l'élaboration d'une stratégie thérapeutique adéquate.

## ABSTRACT

**Title:** The Role of Cardiac MRI in the Diagnosis and Prognosis of sarcomeric Hypertrophic Cardiomyopathy ( About 20 cases )

Rapporteur : Pr ASFALOU ILYASSE

**Keywords:** hypertrophic cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance imaging,, diagnostic, therapeutic, prognosis

The strategy of diagnosis of hypertrophic cardiomyopathies represents a real challenge for our daily practice. Indeed, both for the etiological diagnosis and for prognostic stratification.

In this sense, the basis of the management of these patients is based on multimodal and multiparametric cardiovascular imaging, first echocardiography followed by cardiac MRI.

Sarcomeric hypertrophic cardiomyopathy (MHC) is a disorder of genetic origin. It is characterized by localized or diffuse hypertrophy of the left ventricle (LV). It is the leading cause of sudden death in young adults and athletes. The place of MRI in sarcomeric MHC is threefold both for diagnosis, for the initiation of the rhythmic risk and for pre-therapeutic involvement. Early and high-quality screening for CMH therefore appears necessary in order to be able to prevent the risk of sudden death as much as possible. Echocardiography remains, of course, the gold standard and first-line examination.

However, MRI has the advantage over exploratory echocardiography allowing very precise measurements of end-diastolic thickness, volumes and left ventricular mass, as well as visualization of areas of fibrosis in the myocardium.

And in the end, MRI has a major interest in the decision of treatment by septal alcoholization or myomectomy by ruling out certain contraindications.

The goal of this work, illustrated by 20 cases of MHC, is to show that cardiac MRI is an imaging technique that has now reached maturity for routine clinical use, it allows the diagnosis of MHC, and the establishment of the prognosis. and the development of an adequate therapeutic strategy.

## ملخص

**العنوان:** الفائدة من جهاز الرنين المغناطيسي في تشخيص و ، تقييم اعتلال عضلة القلب الضخامي : 20 حالة

**المؤلف:** قدااف صوفيا

**المصطلحات الرئيسية:** اعتلال عضلة القلب الضخامي ،الرنين المغناطيسي،تشخيص، التقييم

، علاج .

تمثل استراتيجية تشخيص وعلاج اعتلال عضلة القلب الضخامي تحديًا حقيقيًا لممارسنا اليومية في الواقع ، لكل من التشخيص المسبب للمرض ومن أجل التقسيم الطبقي النذير .

وبهذا المعنى ، فإن أساس تشخيص هؤلاء المرضى يعتمد على تصوير القلب والأوعية الدموية متعدد الوسائط ومتعدد العوامل ، أول تخطيط صدى القلب يليه التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب .

اعتلال عضلة القلب الضخامي هو اضطراب من أصل وراثي ، يتميز بتضخم موضعي أو منتشر في البطين الأيسر . تبلغ نسبة انتشار هذه الحالة 0.2 ٪ وهي السبب الرئيسي للوفاة المفاجئة لدى الشباب والرياضيين .إن مكان التصوير بالرنين المغناطيسي في الساركومريك هو ثلاثة أضعاف للتشخيص وبدء الخطر الإيقاعي وللتدخل قبل العلاج .إذ ذلك يبدو أن الفحص المبكر وعالي الجودة لـ ضروري للتمكن من منع خطر الموت المفاجئ قدر الإمكان .لا يزال تخطيط صدى القلب ، بالطبع ، هو المعيار الذهبي وفحص الخط الأول .

ومع ذلك ، يتمتع التصوير بالرنين المغناطيسي بميزة على تخطيط صدى القلب الاستكشافي ، مما يسمح بقياسات دقيقة للغاية لسماك نهاية الانبساطي ، والأحجام وكتلة البطين الأيسر ، بالإضافة إلى تصور مناطق التليف في عضلة القلب .

وفي النهاية ، فإن التصوير بالرنين المغناطيسي له مصلحة كبيرة في قرار العلاج عن طريق إجنتات بالكحول أو استئصال الورم العضلي عن طريق استبعاد بعض موانع الاستعمال لهذا .

الهدف من هذا العمل ، الذي تم توضيحه من خلال 20 حالة من حالات ، هو إظهار أن التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب هو تقنية تصوير وصلت الآن إلى مرحلة النضج للاستخدام السريري الروتيني ، فهي تسمح بتشخيص اعتلال عضلة القلب الضخامي ، وإنشاء التشخيص .وتطوير استراتيجية علاجية مناسبة .



# BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Benabadji S, Vignaux O. Pathologies du péricarde, in Vignaux O, Bogaert J, Croisille P, Dacher J.-N, Didier D, Kastler B, Laissy J.-P, Sablayrolles J.-L. Imagerie cardiaque : scanner et IRM. Elsevier Masson 2005 : 209-218.
- [2]. Martin ET, Cornan JA, Shellock FG et al. Magnetic resonance imaging and pace maker safety at 1.5 T. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1315-1324.
- [3]. Budoff MJ, Cohen MC, Garcia MJ et al. ACCF/AHA clinical competence statement on cardiac imaging with computed tomography and magnetic resonance. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association American College of Physicians task Force on clinical competence and training. *Circulation* 2005;112:598-617.
- [4]. Dacher JN, Gahide G, Gerbaud E et al. Plans de Coupe en IRM Cardiaque. *J Radiol* 2004;85:11-6
- [5]. Viallon M., Croisille P. Imagerie par résonance magnétique cardiaque : aspects techniques et réalisation pratique (I). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Cœur-poumon ; 32-005-A-10, 2008
- [6]. Viallon M., Croisille P. Imagerie par résonance magnétique cardiaque : aspects techniques et réalisation pratique (II). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Cœur-poumon ; 32-005 A-11, 2008
- [7]. Cerqueira MD, Weissman NJ, Dilsizian V et al. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart: a statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association. *Circulation*. 2002;105:539-42.
- [8]. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112:855–861.
- [9]. Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:1778–1785.
- [10]. Weng Z, Yao J, Chan RH, He J, Yang X, Zhou Y, et al. Valeur pronostique de LGE-CMR dans HCM: une méta-analyse. *Imagerie JACC Cardiovasc*. 2016; 9: 1392–402.
- [11]. Ho, C. Y. et al. T1 measurements identify extracellular volume expansion in hypertrophic cardiomyopathy sarcomere mutation carriers with and without left ventricular hypertrophy. *Circ Cardiovasc Imaging* 6, 415–422 (2013).

- [12]. Sado, D. M. et al. Identification and assessment of Anderson-Fabry disease by cardiovascular magnetic resonance noncontrast myocardial T1 mapping. *Circ Cardiovasc Imaging* 6, 392–398 (2013)
- [13]. Sado, D. M. et al. Noncontrast myocardial T1 mapping using cardiovascular magnetic resonance for iron overload. *J Magn Reson Imaging* 41, 1505–1511 (2015).
- [14]. Albert HAGÈGE ; Approche diagnostique des cardiomyopathies hypertrophiques en 2019. *Journal cardiologie pratique* 2019,
- [15]. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35(39):2733-79.
- [16]. Dubourg O, Charron P, Desnos M et al. Cardiomyopathie hypertrophique : protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares. HAS, 2011. [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1100272/fr/ald-n5-cardiomyopathie-hypertrophique](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1100272/fr/ald-n5-cardiomyopathie-hypertrophique)
- [17]. Hansen MW, Merchant N. MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part I, MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol.* 2007 Dec;189(6):1335-43. doi: 10.2214/AJR.07.2286. PMID: 18029869.
- [18]. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Buross J, Gibson CM, Olivetto I, Biller L, Lesser JR, Udelson JE, Manning WJ, Appelbaum E. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Jul 14;54(3):220-8. doi: 10.1016/j.jacc.2009.05.006. PMID: 19589434.
- [19]. Rickers et al *Circ* 2005: 48 pts suspect de CMH : Echocardiogramme et une IRM : 3/48 (6%) Echo - / IRM +
- [20]. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Buross J, Gibson CM, Olivetto I, Biller L, Lesser JR, Udelson JE, Manning WJ, Appelbaum E. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Jul 14;54(3):220-8. doi: 10.1016/j.jacc.2009.05.006. PMID: 19589434.
- [21]. Maron MS, Hauser TH, Dubrow E, Horst TA, Kissinger KV, Udelson JE, Manning WJ. Right ventricular involvement in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2007 Oct 15;100(8):1293-8. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.05.061. Epub 2007 Aug 9. PMID: 17920373.

- [22]. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, Casey SA, Panse P, Panse N, Weil J, Zenovich AG, Maron BJ. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005 Aug 9;112(6):855-61. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.507723. PMID: 16087809.
- [23]. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart*. 2004 Jun;90(6):645-9. doi: 10.1136/hrt.2003.014969. PMID: 15145868; PMCID: PMC1768283.
- [24]. Yamada M, Teraoka K, Kawade M, Hirano M, Yamashina A. Frequency and distribution of late gadolinium enhancement in magnetic resonance imaging of patients with apical hypertrophic cardiomyopathy and patients with asymmetrical hypertrophic cardiomyopathy: a comparative study. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2009 Apr;25 Suppl 1:131-8. doi: 10.1007/s10554-008-9406-1. Epub 2009 Jan 23. PMID: 19165622.
- [25]. Maron MS, Olivetto I, Harrigan C, Appelbaum E, Gibson CM, Lesser JR, Haas TS, Udelson JE, Manning WJ, Maron BJ. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2011;124:40-7.
- [26]. Schulz-Menger J, Abdel-Aty H, Busjahn A, Wassmuth R, Pilz B, Dietz R, Friedrich MG. Left ventricular outflow tract planimetry by cardiovascular magnetic resonance differentiates obstructive from non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006;8:741-6.
- [27]. Kwon DH, Setser RM, Thamilarasan M, Popovic ZV, Smedira NG, Schoenhagen P, Garcia MJ, Lever HM, Desai MY. Abnormal papillary muscle morphology is independently associated with increased left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2008;94:1295-301.
- [28]. O'Brien KR, Myerson SG, Cowan BR, Young AA, Robson MD. Phase contrast ultrashort TE: A more reliable technique for measurement of high-velocity turbulent stenotic jets. *Magn Reson Med* 2009;62:626-36.
- [29]. N. Dacher, S. Bejar T.S, Wong B, Mehier B, Dubourg, IRM et fonction systolique ventriculaire gauche, *JOURNAL D'IMAGERIE DIAGNOSTIQUE ET INTERVENTIONNELLE*, Mars 2018 Doi : 10.1016/S2543-3431(18)30067-8
- [30]. Guttman, O. P. et al. Prediction of thrombo-embolic risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-CVA). *Eur. J. Heart Fail.* 17, 837–845 (2015).

- [31].Maron, B. J., Gottdiener, J. S. & Epstein, S. E. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am. J. Cardiol.* 48, 418–428 (1981).
- [32].Semsarian, C., Ingles, J., Maron, M. S. & Maron, B. J. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 65, 1249–1254 (2015).
- [33].Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, Boyé P, Zagrosek A, Dietz R, Schulz-Menger J. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:284-91.
- [34].Ho CY, López B, Coelho-Filho OR, Lakdawala NK, Cirino AL, Jarolim P, Kwong R, González A, Colan SD, Seidman JG, Díez J, Seidman CE. Myocardial fibrosis as an early manifestation of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2010;363:552-63.
- [35].Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, van Geuns RJ, Dassen WR, Gorgels AP, Crijns HJ. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1683-90.
- [36].Moon JC, Sachdev B, Elkington AG, McKenna WJ, Mehta A, Pennell DJ, Leed PJ, Elliott PM. Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease. Evidence for a disease specific abnormality of the myocardial interstitium. *Eur Heart J* 2003;24:2151-5
- [37].Falk RH, Dubrey SW. Amyloid heart disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2010;52:347-61
- [38].Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, Moon JC, Perugini E, Harding I, Sheppard MN, Poole-Wilson PA, Hawkins PN, Pennell DJ. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation* 2005;111:186-93.
- [39].Petersen SE, Selvanayagam JB, Francis JM, Myerson SG, Wiesmann F, Robson MD, Ostman-Smith I, Casadei B, Watkins H, Neubauer S. Differentiation of athlete's heart from pathological forms of cardiac hypertrophy by means of geometric indices derived from cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2005;7:551-8.
- [40].Pezel T et al. Imaging interstitial fibrosis, left ventricular remodeling, and function in stage a and b heart failure. *JACC Cardiovasc Imaging* 2020.
- [41].Flacke, S. J., Fischer, S. E. & Lorenz, C. H. Measurement of the gadopentetate dimeglumine partition coefficient in human myocardium in vivo: normal

- distribution and elevation in acute and chronic infarction. *Radiology* 218, 703–710 (2001).
- [42]. Ho, C. Y. et al. T1 measurements identify extracellular volume expansion in hypertrophic cardiomyopathy sarcomere mutation carriers with and without left ventricular hypertrophy. *Circ Cardiovasc Imaging* 6, 415–422 (2013).
- [43]. Sado, D. M. et al. Noncontrast myocardial T1 mapping using cardiovascular magnetic resonance for iron overload. *J Magn Reson Imaging* 41, 1505–1511 (2015).
- [44]. Seidman JG, Seidman C. The genetic basis for cardiomyopathy: from mutation identification to mechanistic paradigms. *Cell* 2001;104:557-67.
- [45]. Ho CY, Sweitzer NK, McDonough B, Maron BJ, Casey SA, Seidman JG, Seidman CE, Solomon SD. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2002;105:2992-7.
- [46]. Maron MS, Rowin EJ, Lin D, Appelbaum E, Chan RH, Gibson CM, Lesser JR, Lindberg J, Haas TS, Udelson JE, Manning WJ, Maron BJ. Prevalence and clinical profile of myocardial crypts in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:441-7.
- [47]. Moon JC, McKenna WJ. Myocardial crypts: a prephenotypic marker of hypertrophic cardiomyopathy? *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:431-2.
- [48]. Motoyasu M, Kurita T, Onishi K, Uemura S, Tanigawa T, Okinaka T, Takeda K, Nakano T, Ito M, Sakuma H. Correlation between late gadolinium enhancement and diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy assessed by magnetic resonance imaging. *Circ J.* 2008 Mar;72(3):378-83. doi: 10.1253/circj.72.378. PMID: 18296832.
- [49]. Papavassiliu T, Flüchter S, Hagi D, Süselbeck T, Wolpert C, Dinter D, Kühl H, Borggrefe M. Extent of myocardial hyperenhancement on late gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance correlates with q waves in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2007;9(3):595-603. doi: 10.1080/10976640600945465. PMID: 17365241.
- [50]. Dumont CA, Monserrat L, Soler R, Rodríguez E, Fernandez X, Peteiro J, Bouzas A, Bouzas B, Castro-Beiras A. Interpretation of electrocardiographic abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy with cardiac magnetic resonance. *Eur Heart J.* 2006 Jul;27(14):1725-31. doi: 10.1093/eurheartj/ehl101. Epub 2006 Jun 14. PMID: 16774982.

- [51]. Weng Z, Yao J, Chan RH, He J, Yang X, Zhou Y, et al. Valeur pronostique de LGE-CMR dans HCM: une méta-analyse. *Imagerie JACC Cardiovasc.* 2016; 9: 1392–402
- [52]. Adabag AS, Maron BJ, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buros JL, Gibson CM, Lesser JR, Hanna CA, Udelson JE, Manning WJ, Maron MS. Occurrence and frequency of arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy in relation to delayed enhancement on cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 51:1369–1374.
- [53]. Moon JC, McKenna WJ, McCrohon JA, Elliott PM, Smith GC, Pennell DJ. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 41:1561–1567.
- [54]. Haruki, S., Minami, Y. & Hagiwara, N. Stroke and Embolic Events in Hypertrophic Cardiomyopathy: Risk Stratification in Patients Without Atrial Fibrillation. *Stroke* 47,936–942 (2016).
- [55]. Noble S, Frangos C, L'Allier PL. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy as a cause of severe restrictive physiology. *Cardiovascular Medicine* 2009;12: 333-5.
- [56]. Todiere G, Aquaro GD, Piaggi P, Formisano F, Barison A, Masci PG, et al. Progression of myocardial fibrosis assessed with cardiac magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2012;60(10):922—9.)
- [57]. Richard P, Charron P, Carrier L, Ledeuil C, Cheav T, Pichereau C. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation.* 2003;107:2227–2232.
- [58]. Elliott PM, Gimeno Blanes JR, Mahon NG, Poloniecki JD, McKenna WJ. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet.* 2001;357:420–424.
- [59]. Maki S, Ikeda H, Muro A, Yoshida N, Shibata A, Koga Y. et al. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 1998;82:774–778