

Cas de la semaine #172

18 mai 2020

Préparé par Dr Charles Morency _{R4}

Dre Anne Shu-Lei Chin _{MD FRCPC}

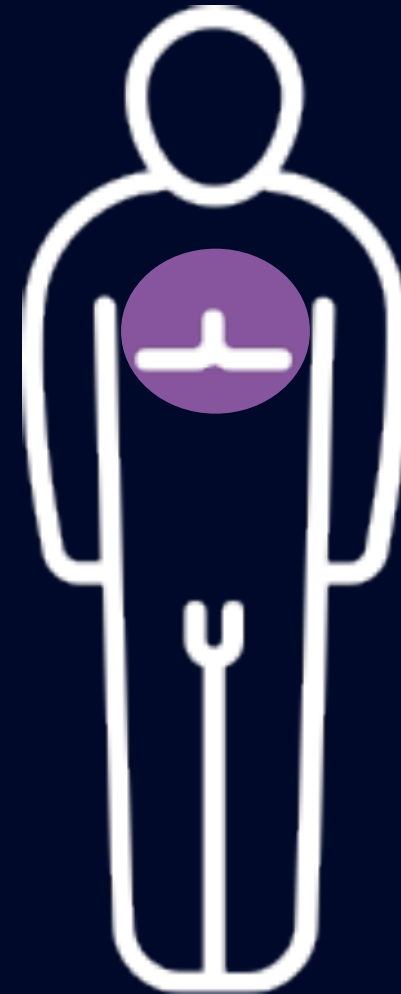
Cas en provenance du CHUM

**Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire
Faculté de médecine**

Université 
de Montréal

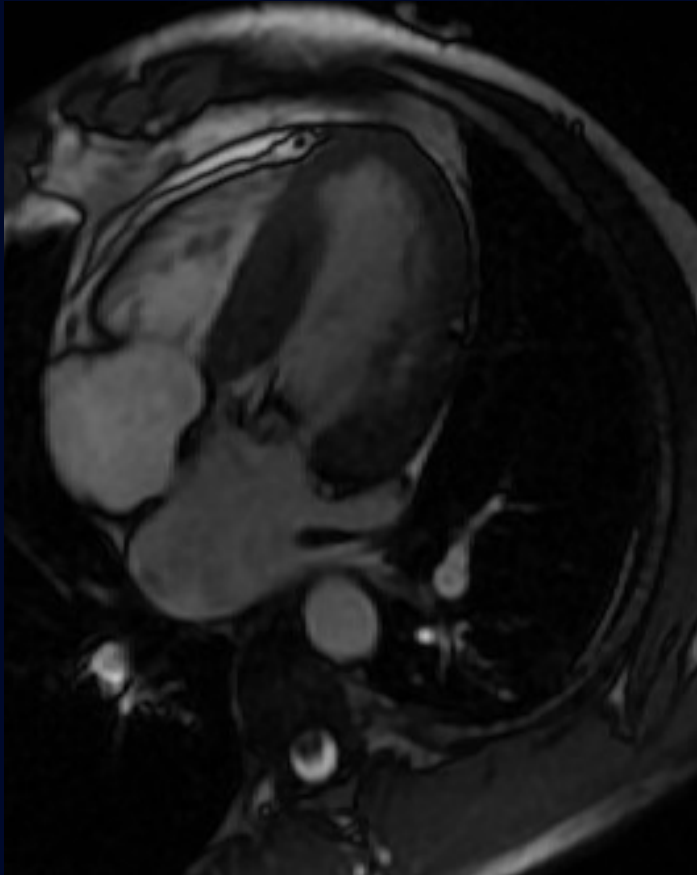
Histoire Clinique

- Patient actif
- Intolérance à l'effort notée depuis 2 ans
- En augmentation graduelle
- Antécédents familiaux
 - Frère syncope per effort
 - Hx mort subite précoce (30-40 ans) côté paternel

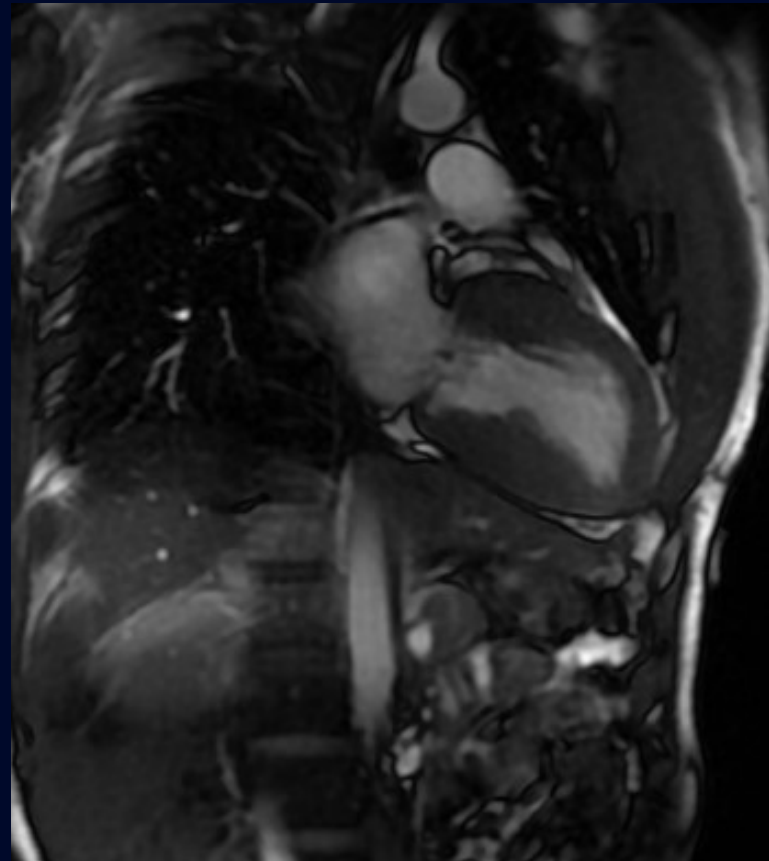


H28 ans

IRM cardiaque



Vue 4 chambres

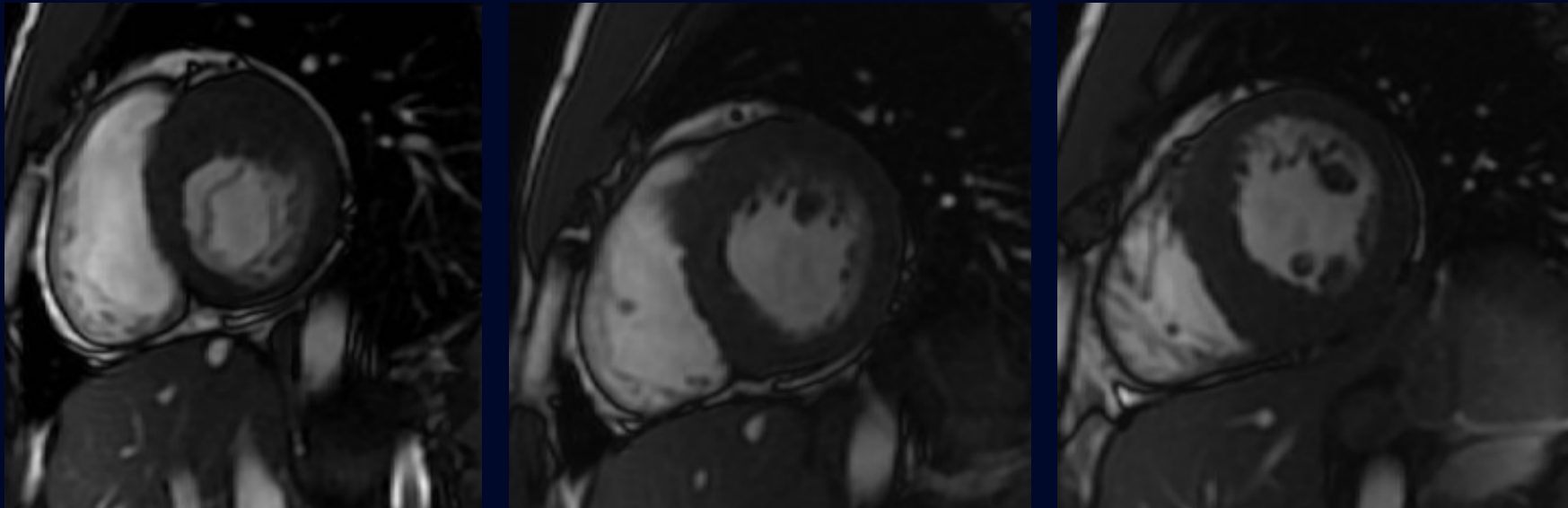


Vue 2 chambres

Séquences ciné
SSFP

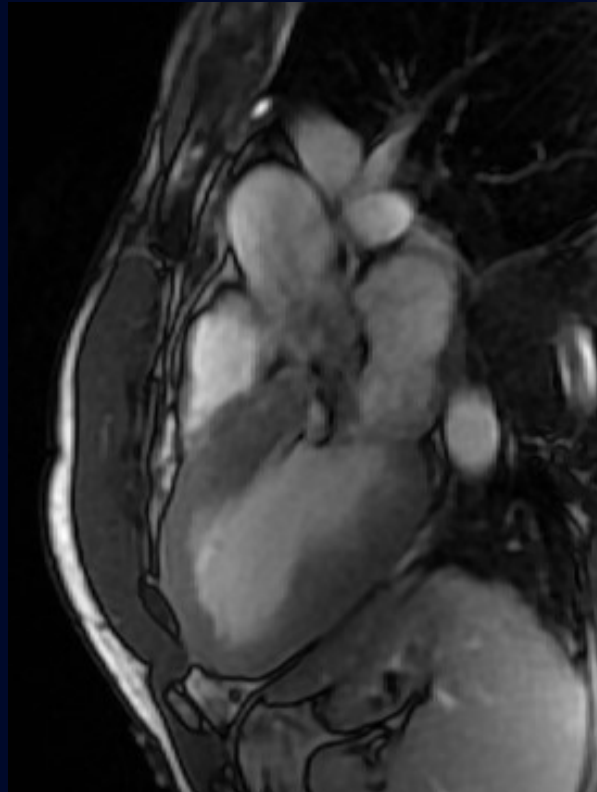
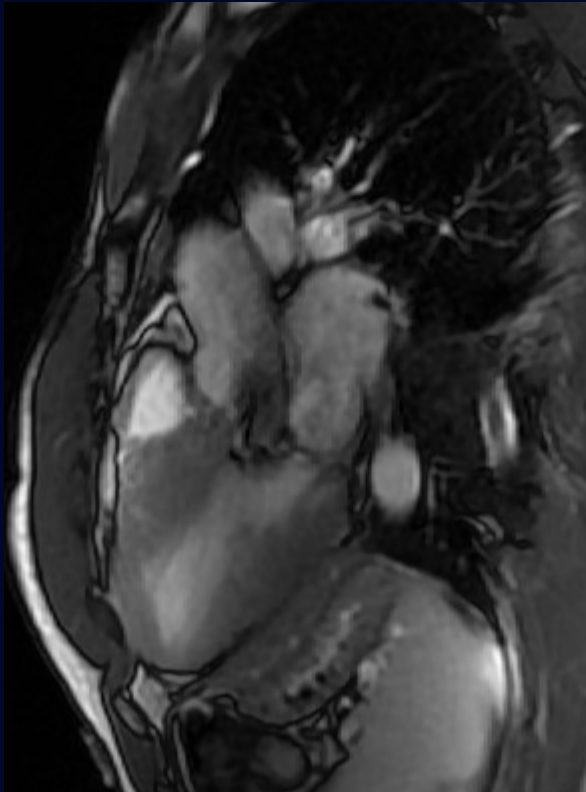
IRM cardiaque

Séquences ciné
SSFP



Vue court axe

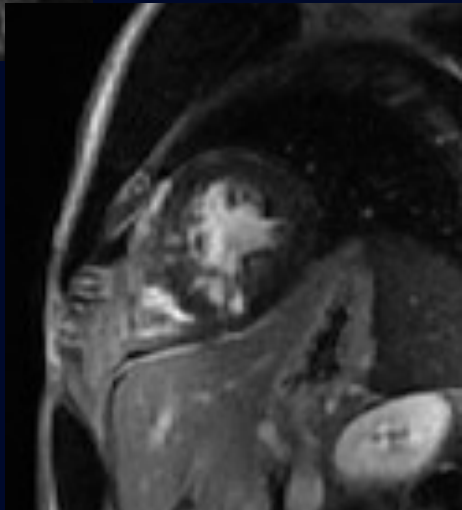
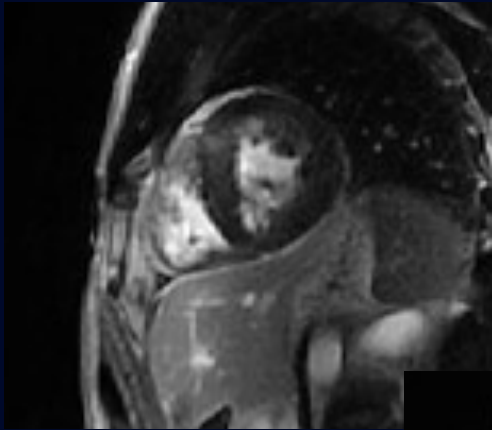
IRM cardiaque



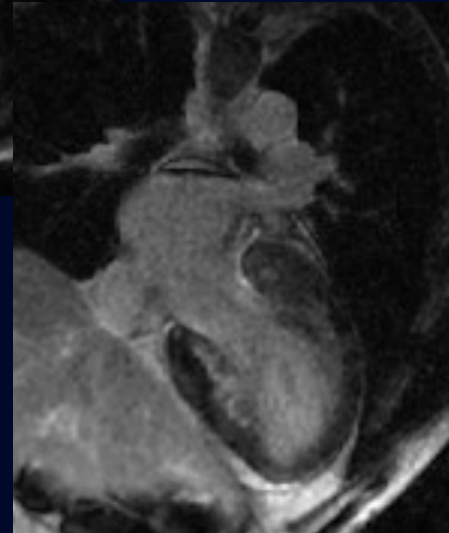
Vue 3 chambres

Séquences ciné
SSFP

IRM cardiaque



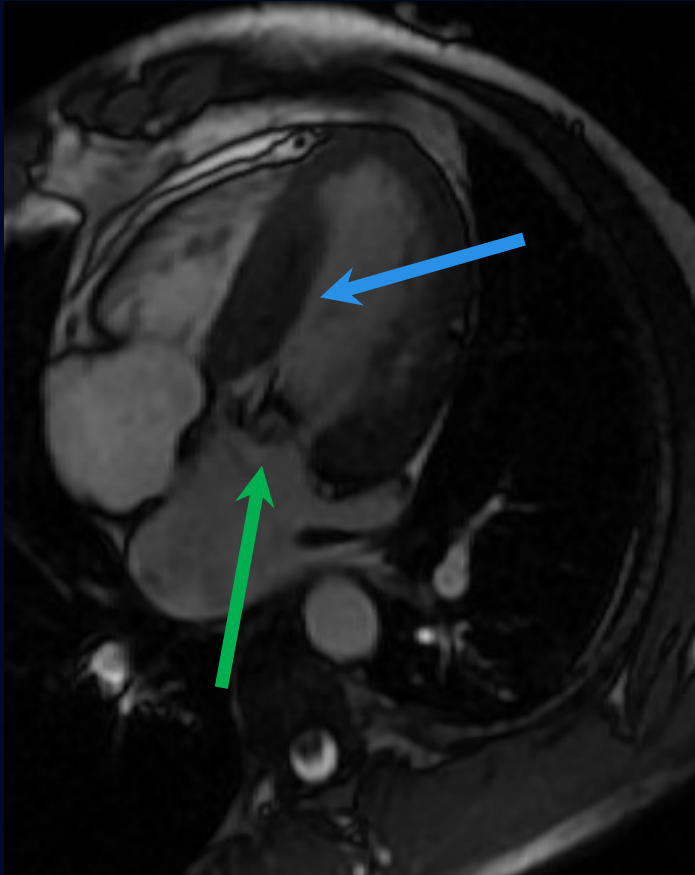
Vue court axe



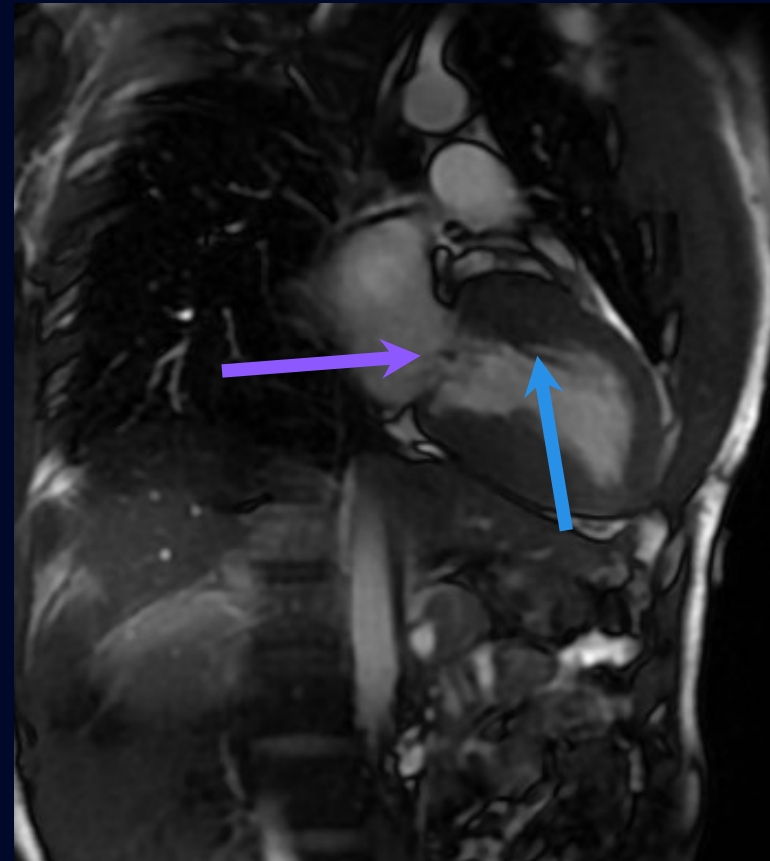
Vue 4 chambres

Séquences
viabilité

Description – IRM cardiaque



En bleu: hypertrophie asymétrique myocardique ventriculaire gauche



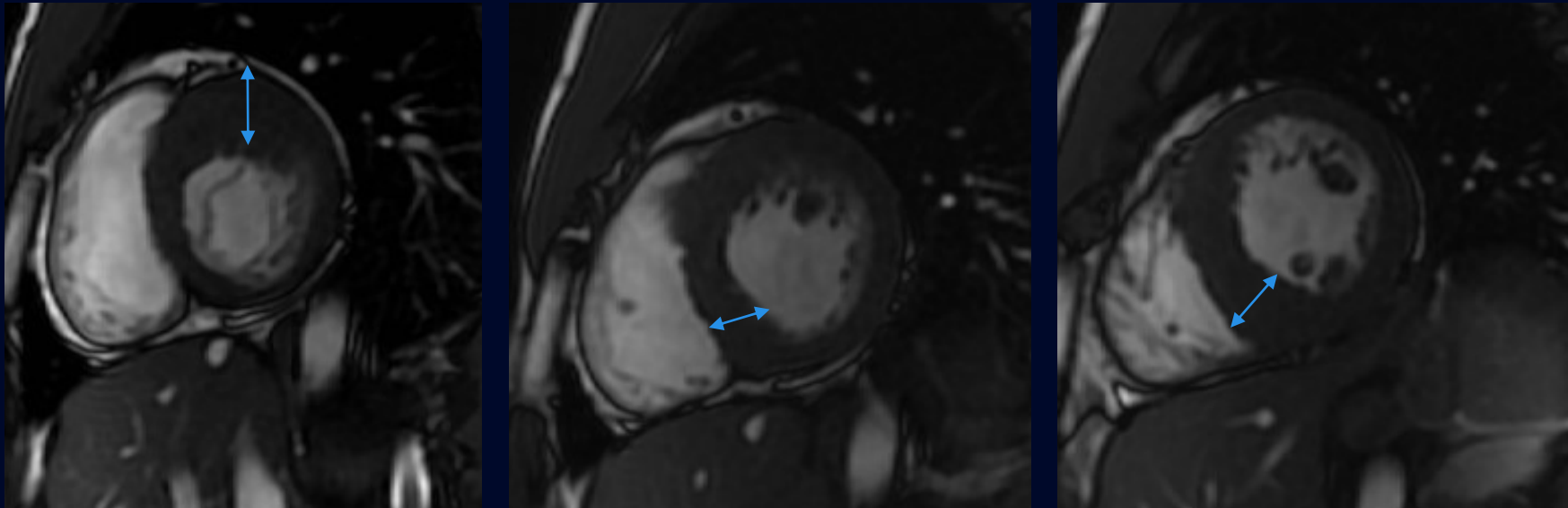
En vert: déphasage sous-valvulaire relié à obstruction de chambre de chasse VG

En mauve: régurgitation mitrale

Séquences ciné SSFP

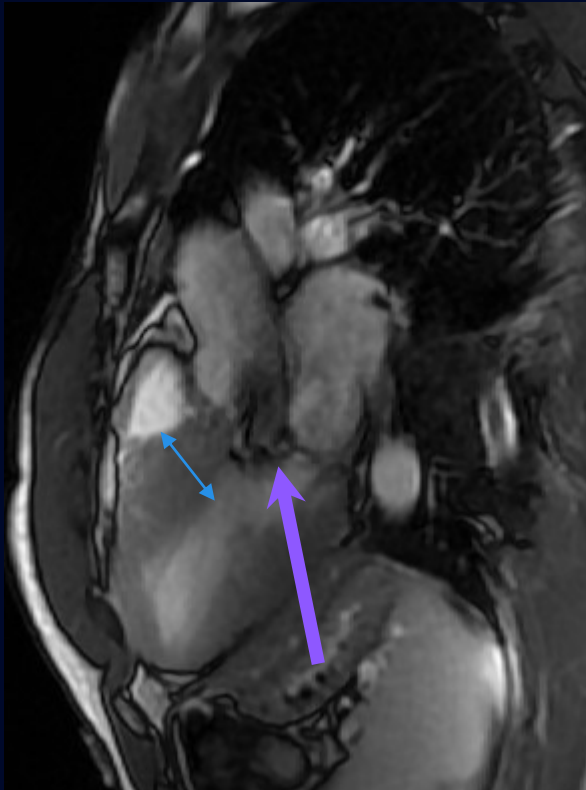
Description – IRM cardiaque

Séquences ciné
SSFP

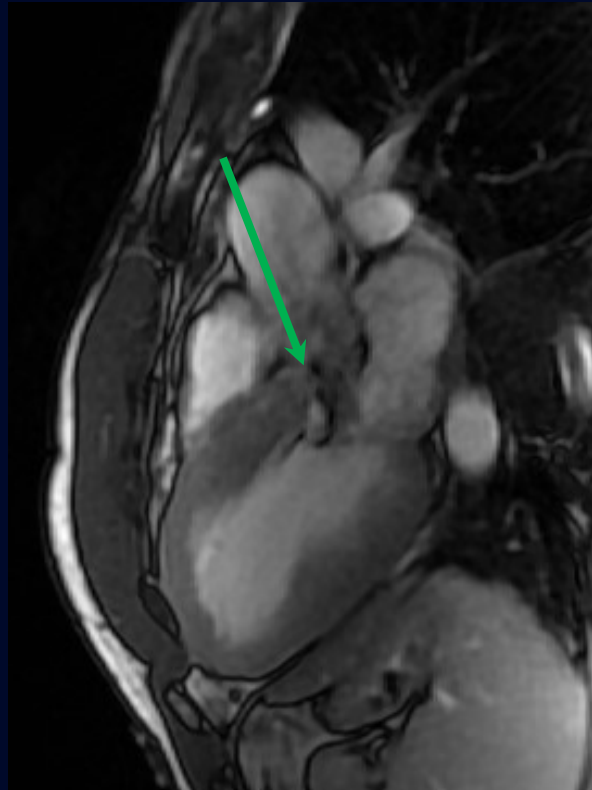


En bleu: hypertrophie asymétrique myocardique
ventriculaire gauche, atteignant 18 mm paroi antérieure
basale et 19 mm au niveau septal (mid-cavité)

Description – IRM cardiaque



En bleu: hypertrophie myocardique ventriculaire gauche septal

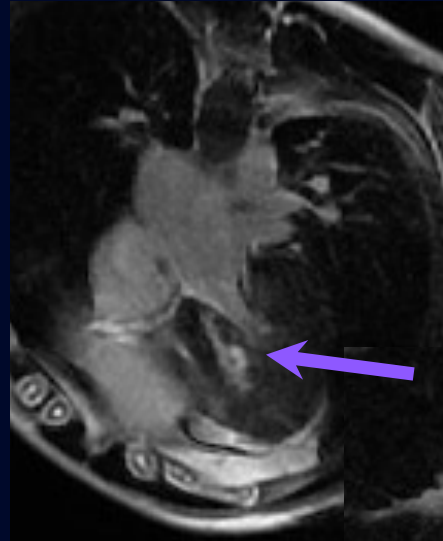
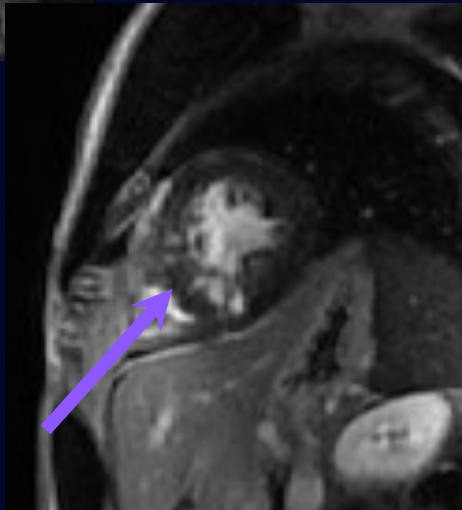
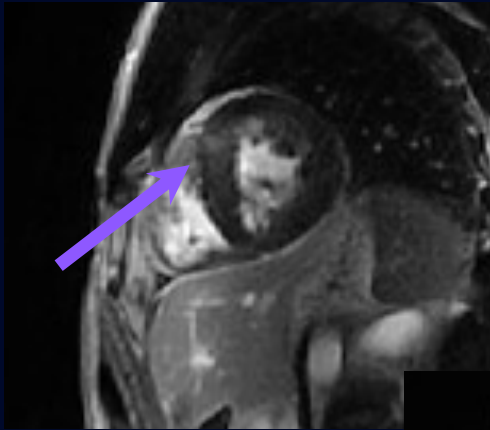


En mauve: mouvement antérieur systolique du feuillet mitral antérieur (SAM)

Séquences ciné
SSFP

En vert: Jet en lien avec obstruction chambre de chasse VG (sous-valvulaire aortique)

Description – IRM cardiaque



Séquences
viabilité

En rouge: plusieurs foyers de rehaussement tardif «patchy»
mésocardiques touchant les régions hypertrophiques (surtout septal)

Synthèse radiologique

- Hypertrophie ventriculaire gauche asymétrique, touchant préférentiellement le septum, et légèrement paroi antérieure basale et inférieure mid-cavité
- Plusieurs foyers de rehaussement tardif «patchy» mésocardiques aux zones hypertrophiques, surtout septal
- Obstruction chambre de chasse du ventricule gauche, avec jet sous-valvulaire aortique et mouvement systolique antérieur du feuillet mitral antérieur (SAM)
- Léger hyperdynamisme VG avec préservation FEVG (non montré)

Diagnostic différentiel **hypertrophie myocardique**

- Cœur athlétique
- Hypertrophie reliée à sténose aortique
- Hypertrophie reliée à hypertension artérielle systémique (HTA)
- Cardiomyopathie (CMP) hypertrophique
- CMP infiltrative

Diagnostic différentiel

- **Coeur athlétique**
- Hypertrophie reliée à sténose aortique
- Hypertrophie reliée à HTA
- CMP hypertrophique
- CMP infiltrative

+

Hypertrophie myocardique ventriculaire gauche

Hyperdynamisme VG

Préservation FEVG

—

Hypertrophie habituellement concentrique (et non asymétrique)

Hypertrophie généralement moindre (≤ 16 mm)⁴

Volumes ventriculaires préservés voire même augmentés

Habituellement absence de rehaussement tardif

Diagnostic différentiel

- Coeur athlétique
- **Hypertrophie reliée à sténose aortique**
- Hypertrophie reliée à HTA
- CMP hypertrophique
- CMP infiltrative

+

Hypertrophie myocardique ventriculaire gauche

–

Hypertrophie habituellement concentrique (et non asymétrique)

Hypertrophie généralement moindre

Jet sténotique plutôt valvulaire (et non sous-valvulaire)

Anomalie valvulaire aortique (qui peut parfois être mis en évidence)

Diagnostic différentiel

- Coeur athlétique
- Hypertrophie reliée à sténose aortique
- **Hypertrophie reliée à HTA**
- CMP hypertrophique
- CMP infiltrative

+

Hypertrophie myocardique ventriculaire gauche

—

Contexte HTA connue sévère et de longue date, incluant histoire de coarctation aortique ou sténose artères rénales bilatérales

Hypertrophie habituellement concentrique (et non asymétrique)

Hypertrophie généralement moindre

Habituellement FEVG diminuée (et non préservée)

Diagnostic différentiel

- Coeur athlétique
- Hypertrophie reliée à sténose aortique
- Hypertrophie reliée à HTA
- CMP hypertrophique
- **CMP infiltrative**

+

Hypertrophie myocardique ventriculaire gauche

Hypertrophie parfois asymétrique

—

Hypertrophie généralement moindre et peut impliquer cavités cardiaques D

Conditions sous-jacentes ont souvent pattern de rehaussement particulier (ex. sous-endocardique diffus pour amyloïdose)

Habituellement dysfonction diastolique (pattern de CMP restrictive), pouvant éventuellement mener à dysfonction systolique

Diagnostic final

CMP hypertrophique de type asymétrique septale

Associée à obstruction chambre de chasse du VG et foyers
de fibrose myocardique

Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)

Épidémiologie

- CMH – cardiomyopathie héréditaire la plus fréquente¹
 - 1/500
 - Possiblement sous-estimée
- Diagnostic difficile¹
 - Hétérogénéité phénotypique
- Aucune association avec sexe, ethnie, géographie¹

Génétique

- Cause génétique identifiée dans 60% patients²
- Mutations protéines sarcomériques²
 - *Bêta-myosine (MYH7)* et *protéine C-myosine (MYBPC3)* : les 2 + fréquentes
 - Autosomal dominant
 - Pénétrance variable, expressivité variable
- Prévalence de mutation *de novo* inconnue
- Possibilité de cas sporadiques (vs mutation non identifiée)

Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)

Pathophysiologie²

1. Désorganisation myofibrillaire myocardique et fibrose
 - Certain degré de dysfonction diastolique
2. Dysfonction microvascularisation coronarienne menant à ischémie myocardique
3. Augmentation tissu conjonctif avec fibrose de remplacement
4. Anomalies appareil valvulaire mitral
 - Muscles papillaires anormaux, insertion papillaire anormale, élargissement / allongement feuillets mitraux.

Présentation clinique

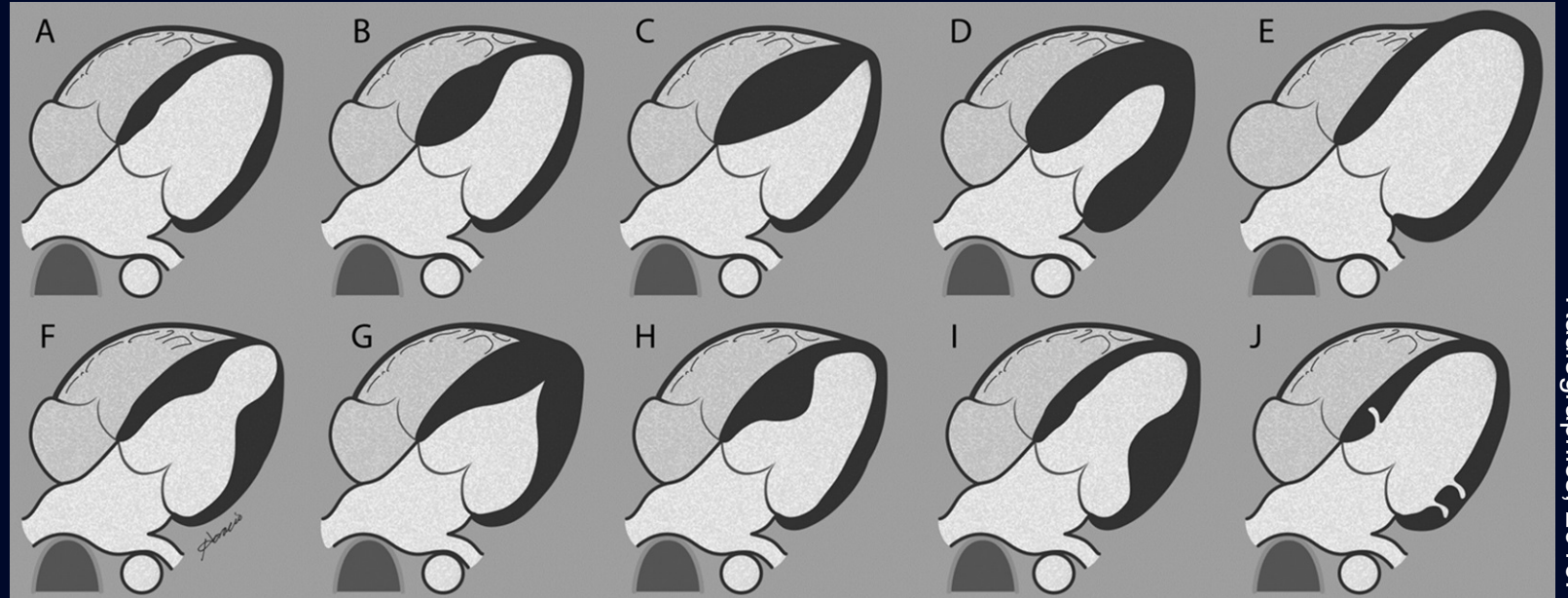
Très variable³

- Asymptomatique
- Fibrillation auriculaire (1/5)
- Symptômes fréquents
 - Dyspnée effort
 - Douleur thoracique
 - Fatigue
 - Pré-syncope/syncope

Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)

Différents morphotypes²

- Asymétrique septal
 - + fréquent (60-70% cas)
- Concentrique (symétrique)
- Apical (Yamaguchi)
- Midventriculaire
- Tuméfactive (mass-like)



A: normal

B: focal septal basal

C: septal diffus

D: concentrique

E: phase «burned out»

F: midventriculaire

G: apical

H: focal mid-septal

I: paroi libre

J: cryptes (généotype positif,
phénotype négatif)

Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH)

Effets hémodynamiques du type asymétrique septal²

- Obstruction chambre de chasse VG (70% patients)
 - Défini comme gradient > 30 mm Hg
 - Causes
 - Hypertrophie septale
 - SAM (effet Venturi, position / morphologie anormales feuillets mitraux)
- Effet dynamique – dépend du volume ventriculaire
 - Rythme cardiaque (en augmentant, moins de remplissage)
 - Précharge (en diminuant, moins de remplissage)

Autres sous-types²

- **Apical**
 - 15% population japonaise vs 2% caucasiens
 - Ondes T inversées géantes
 - Épaisseur myocarde apical > 15 mm; affecte souvent apex VD
 - Complications : infarctus apical menant à anévrisme apical (burned out apex) → thrombus
- **Midventriculaire**
 - Rare
 - Obstruction midcavitaire menant à augmentation de pression apicale, fibrose et anévrisme apical (risque thrombus)

Pronostic²

- Mortalité annuelle 1%
- Dysfonction diastolique pouvant mener à hypertension pulmonaire
- Éventuellement peut mener à dysfonction systolique
 - « burned out phase » (CMP dilatée)
- Mort subite (incidence annuelle environ 1%)

Traitement¹

- **Éducation au patient**
 - Activités aérobiques faible intensité
 - Éviter excès alcool ou stimulants, déshydratation, températures extrêmes
- **Pharmacologique** (dans le but de diminuer obstruction VG)
 - β -bloqueurs et bloqueurs canaux calciques (inotrope et chronotrope négatif)
 - Éviter vasodilatateurs, diurétiques
- **Thérapies invasives**
 - Myectomie septale ou ablation septale à l'alcool

Références

1. Marian, A. J., & Braunwald, E. (2017). Hypertrophic Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Therapy. *Circ Res*, 121(7), 749-770. doi:10.1161/circresaha.117.311059
2. Baxi, A. J., Restrepo, C. S., Vargas, D., Marmol-Velez, A., Ocazonez, D., & Murillo, H. (2016). Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. *RadioGraphics*, 36(2), 335-354. doi:10.1148/rg.2016150137
3. Geske, J. B., Ommen, S. R., & Gersh, B. J. (2018). Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update. *JACC Heart Fail*, 6(5), 364-375. doi:10.1016/j.jchf.2018.02.010
4. Hansen, M. W., & Merchant, N. (2007). MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part 2, Differential diagnosis, risk stratification, and posttreatment MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol*, 189(6), 1344-1352. doi:10.2214/ajr.07.2287