

## IRM CARDIAQUE

### Indication :

Suspicion de cardiomyopathie hypertrophique

### Technique :

*Séquences ciné SSFP: en petit axe de la base à l'apex couvrant le VG, 2 cavités et 4 cavités VG, LVOT1,*

*Séquence de rehaussement tardif après injection de gadolinium.*

*La dose de gadolinium peut varier entre 0,1 et 0,2 mmol/kg. En cas de simple dose un délai inférieur à 10min peut être utilisé pour la réalisation des séquences.*

### Optionnels

*Séquences de cartographie paramétrique avec T1 natif et cartographie ECV*

*Perfusion sous stress*

*Séquence de flux au niveau de la chambre de chasse VG pour la mesure du gradient*

### Résultat :

Analyse quantitative de la cinétique:

Paramètres VG

FEVG %

VTDVG ml/m<sup>2</sup>

VTSVG ml/m<sup>2</sup>

Masse myocardique g/m<sup>2</sup>

L'épaisseur maximale de la paroi du VG sur les coupes petit axe en télédiastole (ne pas mesurer les trabéculations VG ou VD) est inférieure à 13mm (mesure non en faveur d'une CMH), entre 13 et 15mm (zone grise) ou supérieur ou égale à 15mm (en faveur du diagnostic) au niveau de la paroi .

Préciser le nombre et la localisation des segments atteints

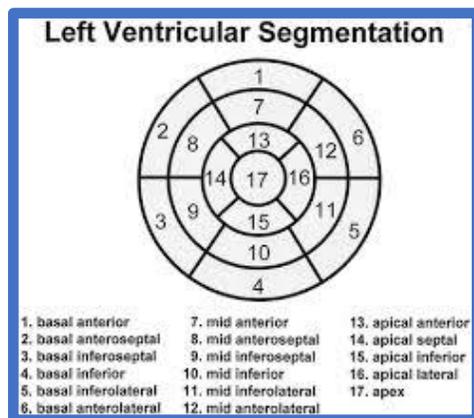


Figure 1 : rappel de la segmentation myocardique du ventricule gauche à 17 segments d'après Cerqueira et al ; Circulation 2002.

Recherche des autres signes phénotypique en faveur du diagnostic de CMH.

Atteinte de l'apex du VD

Présence de cryptes myocardiques (>3 cryptes, en faveur du diagnostic)

Augmentation de la taille des feuillets valvulaire mitraux > 30mm pour le feuillet antérieur et > 17mm pour le feuillet postérieur

Obstacle sous valvulaire aortique

Anomalie de l'appareil sous valvulaire mitral

Le volume de l'oreillette gauche est mesuré à .

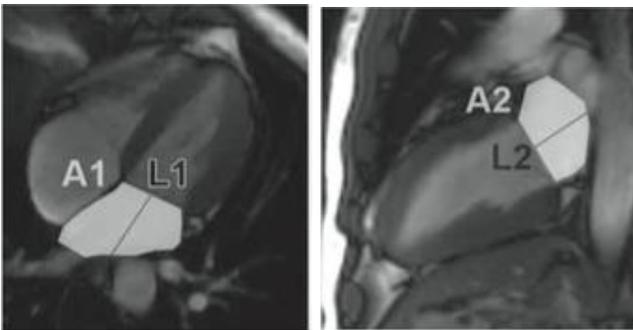


Figure 2 : illustrant la manière de mesurer la taille de l'OG. Volume de l'oreillette gauche= $0,85 \times (A1 \times A2) / L$  (L mesure la plus petite des deux)

On note la présence / l'absence de prise de contraste du ventricule gauche localisé au niveau de la zone hypertrophique / de l'insertion du ventricule droit sur le ventricule gauche/ de la paroi latéro basale (peut être en faveur d'une maladie de Fabry)

En cas de CMH medio ventriculaire il est important de rechercher la présence d'un anévrisme apical VG et ou la présence d'un thrombus dans cet anévrisme.

Optionnel

La valeur du T1 natif dans les zones normales est mesurée à : ms, et à ms dans les zones pathologiques. On note que la maladie de Fabry peut être à l'origine d'une baisse du T1 natif au niveau du septum. A l'inverse l'augmentation du T1 peut être en faveur d'une amylose.

La valeur de l'ECV dans les zones normales est mesurée à : , et à dans les zones pathologiques

Le rehaussement myocardique intéresse % de la masse VG en utilisant comme méthode de segmentation.

Conclusion : Présence / Absence de signe en faveur d'une cardiomyopathie hypertrophique, pas de signe en faveur d'une maladie de Fabry ou d'une amylose.

### HCM Risk-SCD Calculator

Age	<input type="text"/>	Years	Age at evaluation
Maximum LV wall thickness	<input type="text"/>	mm	Transthoracic Echocardiographic measurement
Left atrial size	<input type="text"/>	mm	Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation
Max LVOT gradient	<input type="text"/>	mmHg	The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation: $\text{Gradient} = 4V^2$ , where V is the peak aortic outflow velocity
Family History of SCD	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (post or ante-mortem diagnosis)
Non-sustained VT	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation.
Unexplained syncope	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of unexplained syncope at or prior to evaluation.

Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:



Figure 3 : pour information interface de calcul du risque de mort subite publié par l'european society of cardiology.

Signature