

CMH / CMR

Quelques bases échographiques sur les cardiomyopathies ...

DIU TUSAR - Février 2026

Dr Manon Canevet

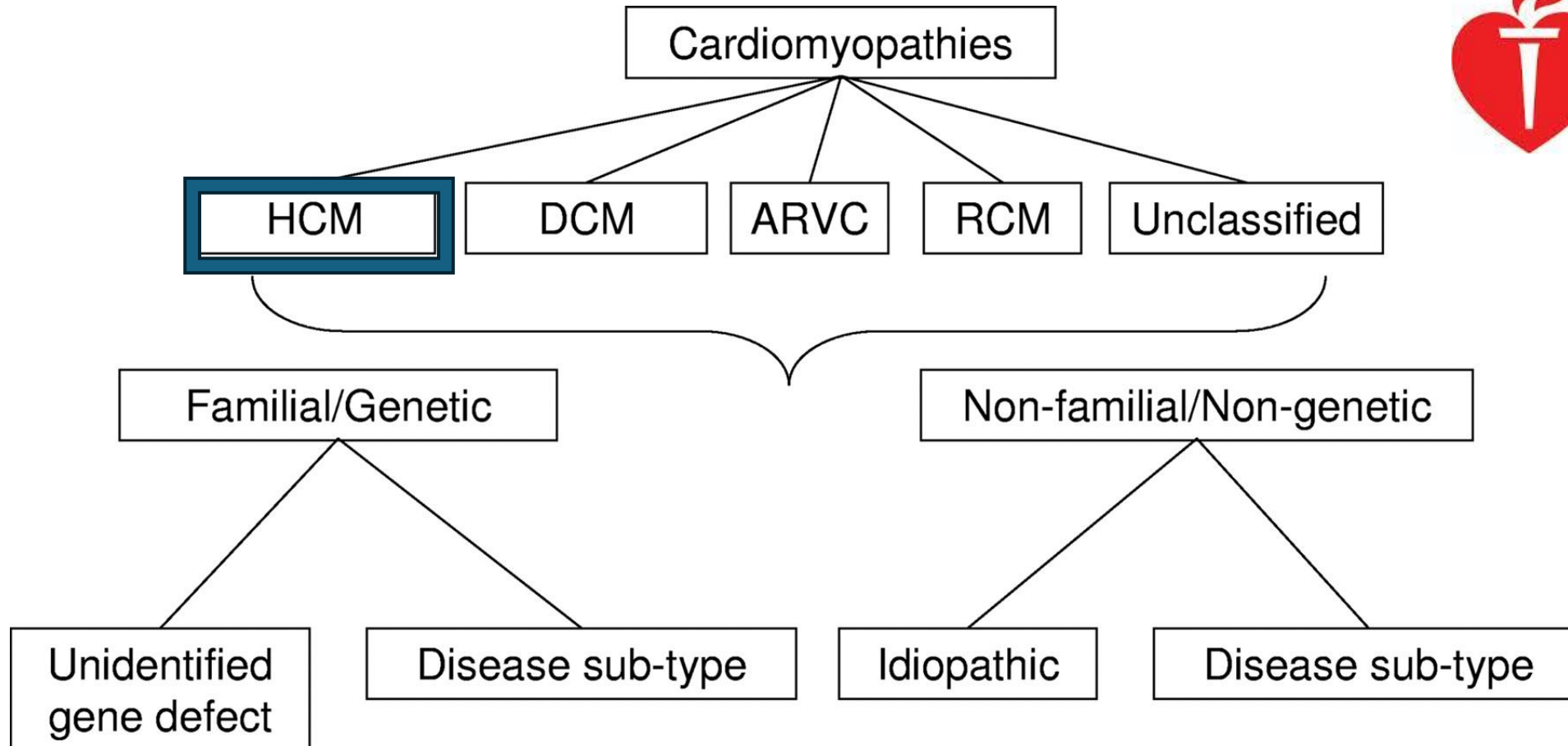
Anesthésiste cardiothoracique CHU Nantes



Classification des cardiomyopathies



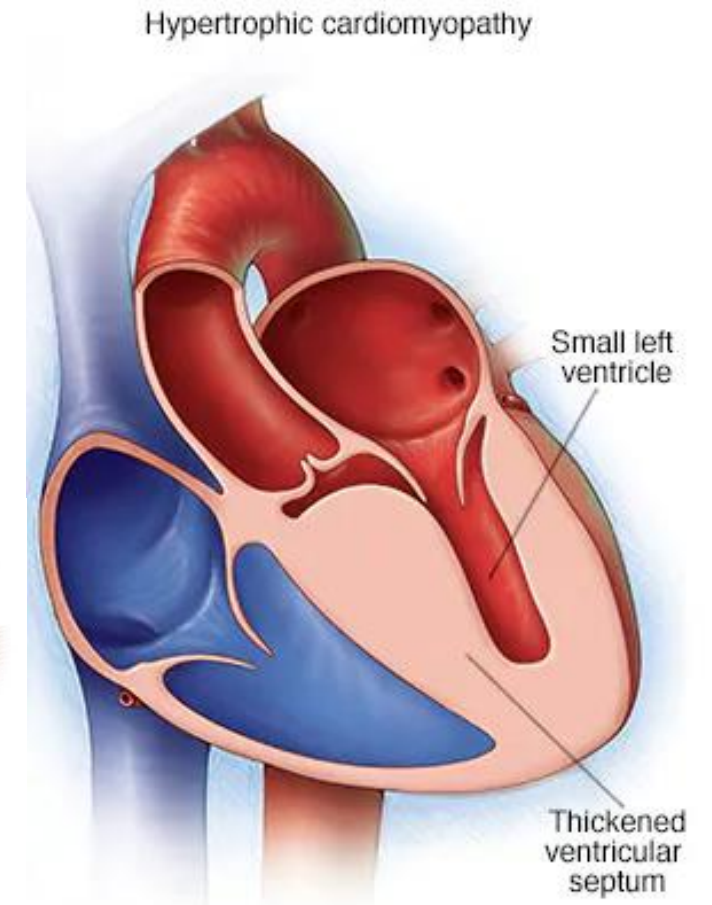
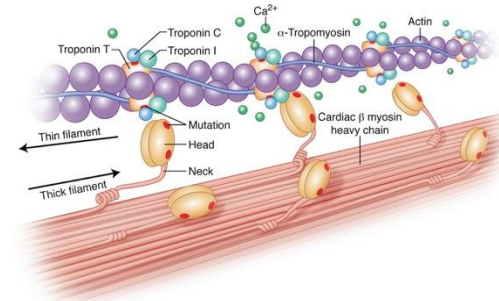
American
Heart
Association®



2006, AHA, classification of cardiomyopathies is not the gold standard

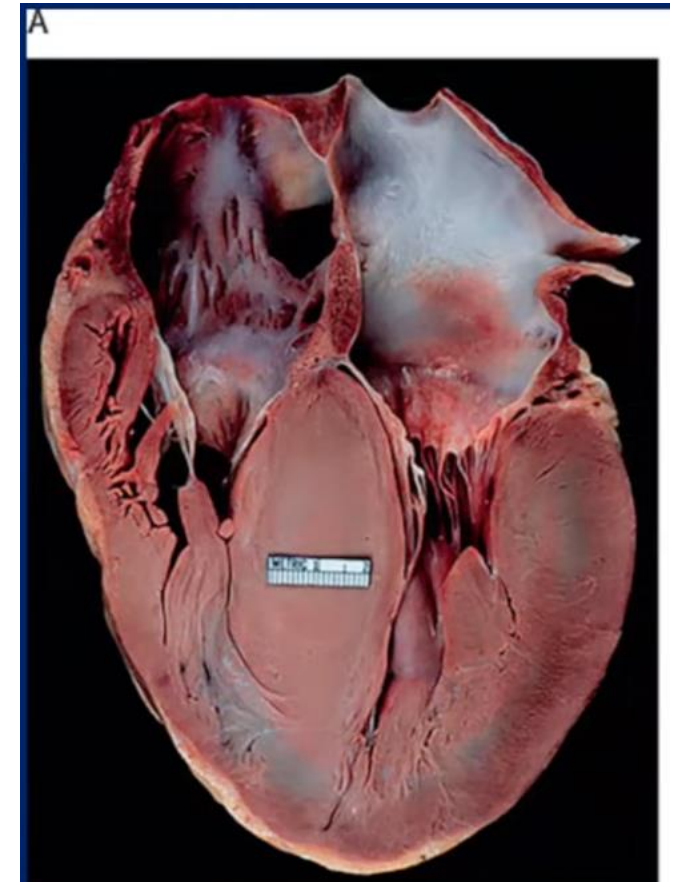
CMH

- cardiomyopathie hypertrophique (CMH) ou cardiomyopathie obstructive (CMO)
= cause ppale d'HVG non expliquée
- Maladie primaire du sarcomère, 1/500
- Cardiomyopathie primaire / HVG disproportionné aux conditions de charge
- Histoire familiale ?
- Les causes les + fréquentes d'HVG secondaires à éliminer
 - HTA
 - RAC
 - sportif



CMH

- Manifestations cliniques 30/40%
 - Syncope à l'effort, dyspnée ou mort subite
 - Évènement arythmiques (AF, VT/VF)
- Asymptomatique dans 60% des cas
- Ppale cause de morte subite chez le jeune et chez l'athlète



2020 ACC/AHA guidelines HCM

Ommen R, Hypertrophic cardiomyopathy : a pratical approach to guideline directed management, 2021 lanc

Caractéristiques écho

Augmentation
épaisseur
myocardique

obstruction CCVG

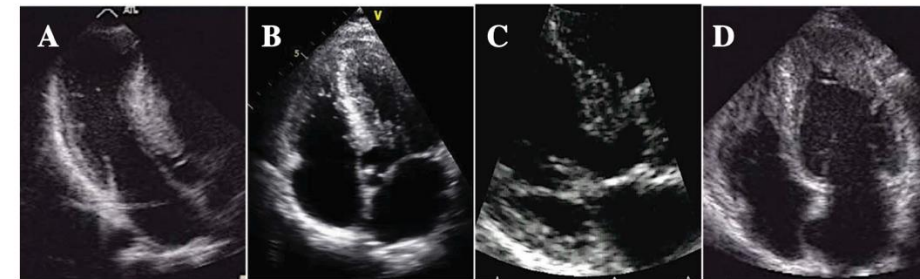
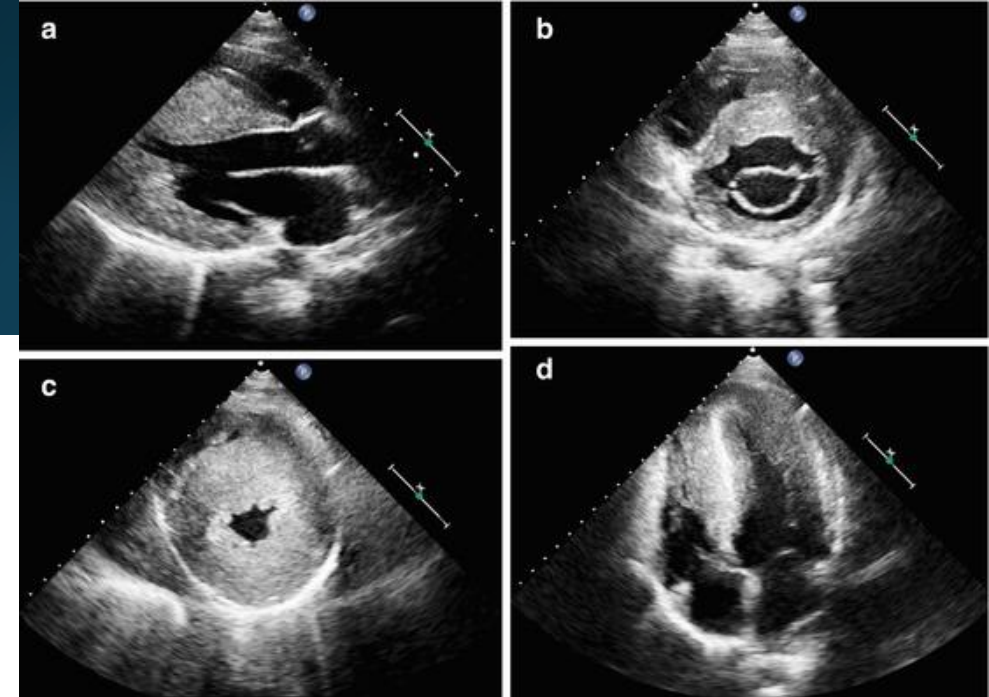
les anomalies
mitrales

fonction systolique
et diastolique

Caractéristiques écho

- **Épaisseur télédiastolique septale $\geq 15\text{mm}$** en l'absence d'autre cause d'hypertrophie (RAC, HTA ...) d'un ventricule gauche non dilaté
- On parle d'**HVG massive** si $\geq 30\text{mm}$
- Hypertrophie est généralement asymétrique mais bcp de phénotypes différents
- **Rapport septal/postérieur $> 1,3$** chez un patient normotendu
- S'aider de l'IRM ++

- Détecter les formes atypiques d'hypertrophie (apicale, latérale)
- Mesurer précise épaisseur myocarde
- Identifier **anévrismes apicaux**
- Visualiser et quantifier la **fibrose myocardique (gado)**



Reverse
Septal
curvature



Neutral
Septal
curvature



Sigmoid
Septal
curvature

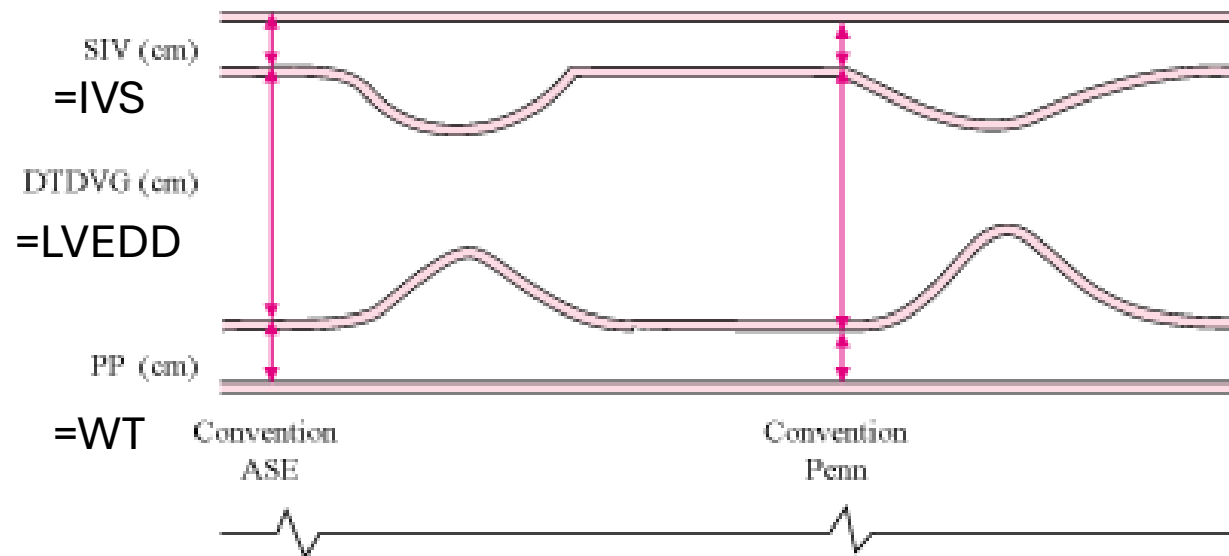


Apical
hypertrophy

Comment mesurer le septum ?

ETT = PARASTERNAL GRAND AXE

« pied du QRS »



ETO = TG petit axe

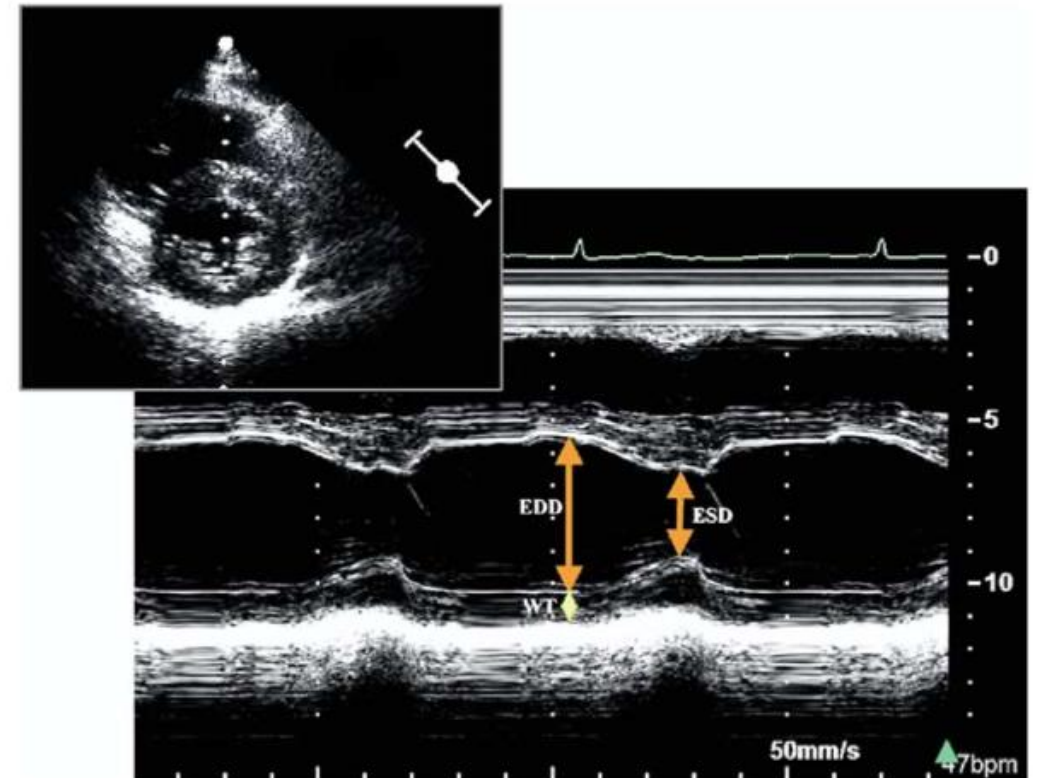
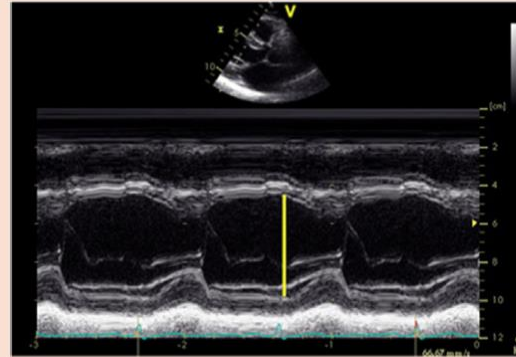


Figure 1: Mesures du diamètre Ventriculaire Gauche télédiastolique (DTDVG=EDD) et télésystolique (DTSVG= ESD) en mode-M, guidé par une coupe parasternale petit axe (image du haut) afin d'optimiser l'orientation du faisceau ultrasonore.

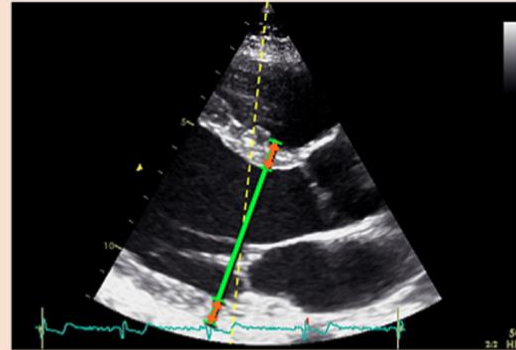
Comment mesurer le septum ?

- Reproductible
- Bonne résolution temporelle
- Bcp de publications

M-mode tracing



2D-guided linear measurements



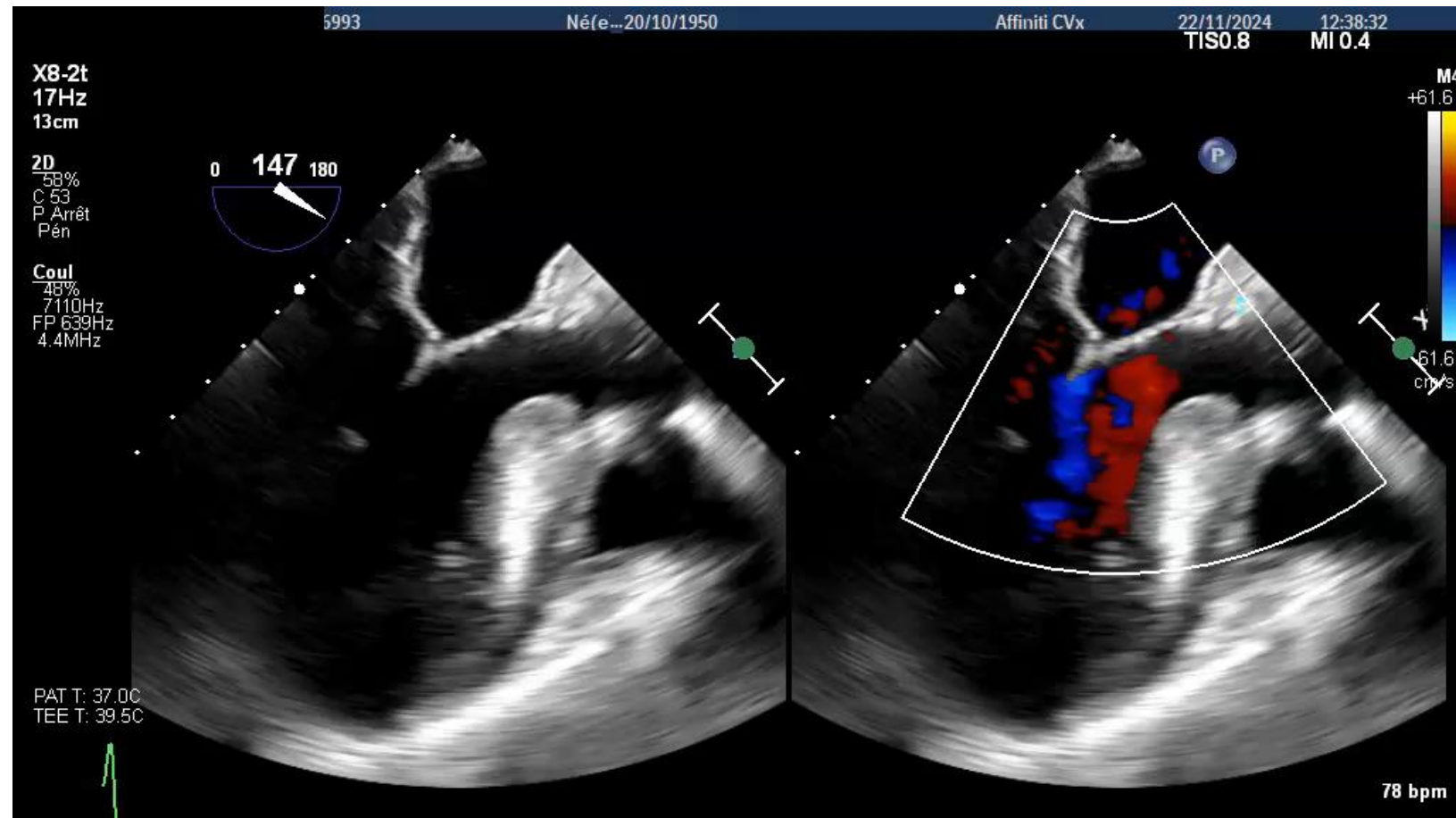
- Plus facile d'être vraiment perpendiculaire au ventriculaire

- Orientation du faisceau souvent hors axe (non perpendiculaire)
- Uniquement représentatif sur les ventricles normaux

- Moins bonne résolution que le M mode
- Uniquement représentatif sur les ventricles « normaux »

Obstruction dynamique de la CCVG

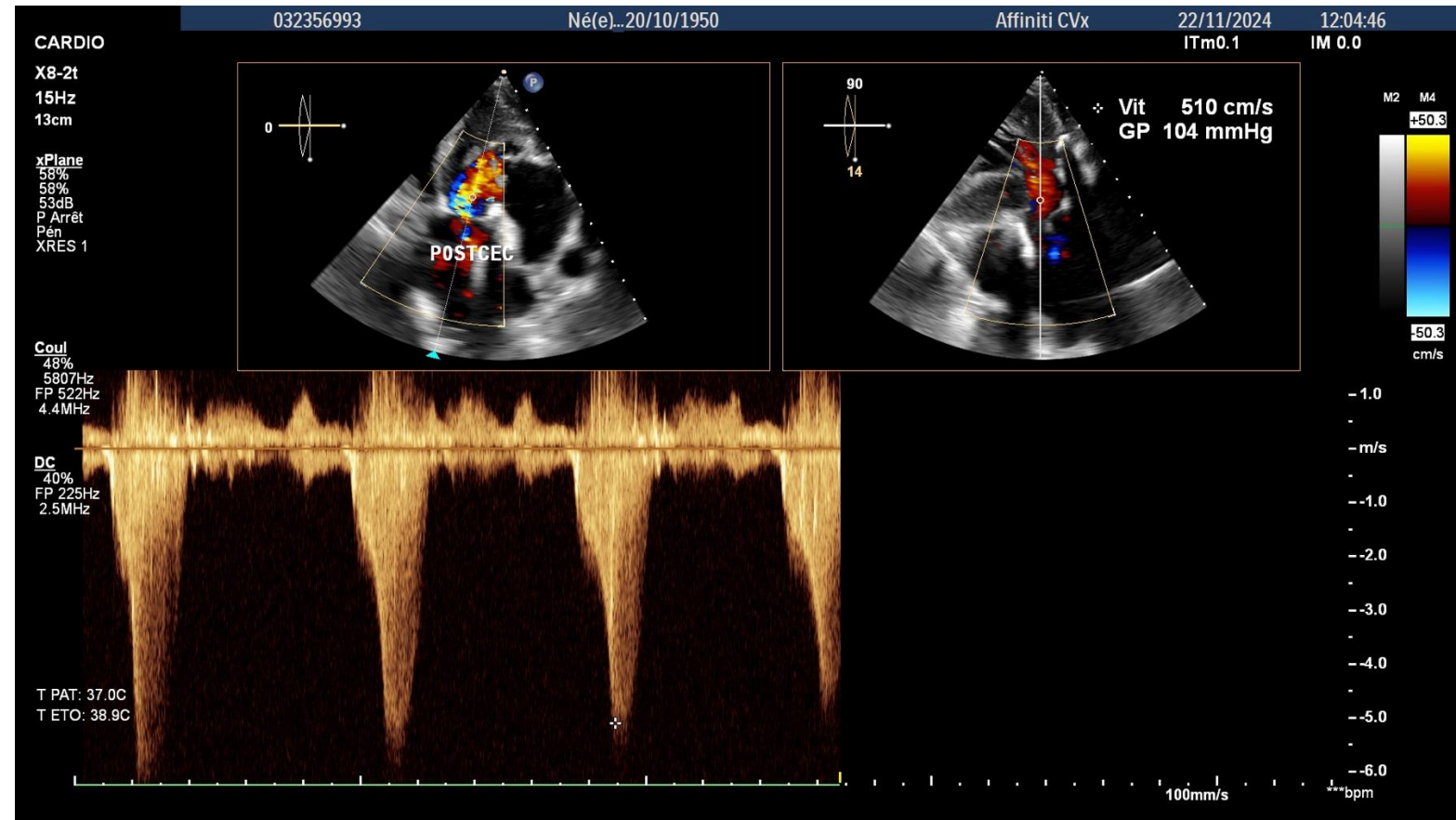
- Fréquent 30 à 40 % des patients
- « SAM » = systolic anterior motion
- Feuillelet antérieur de la valve mitrale aspiré par effet venturi
- Apparition d'un gradient dans la 2^{ème} partie de la systole
- Insuffisance mitrale secondaire méso/télésystolique
- Favorisé par HVG asymétrique



Obstruction dynamique de la CCVG

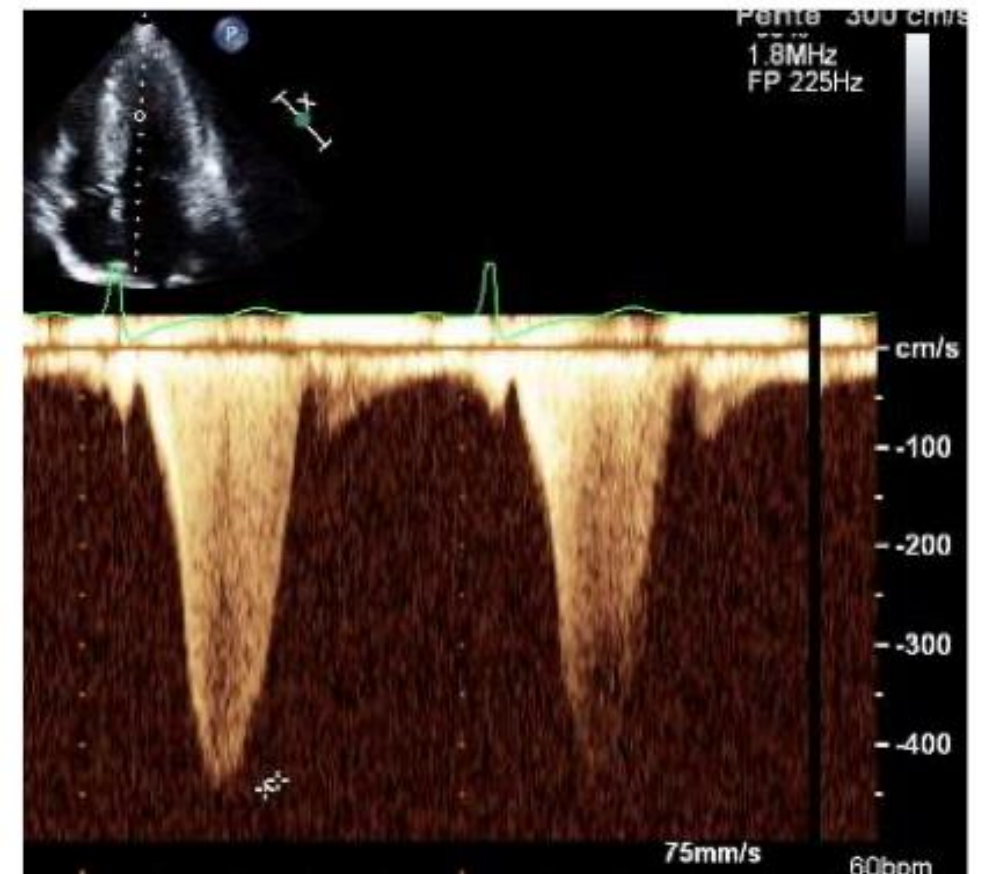
- Vitesse excessive $> 2,5\text{m/s}$
($N < 1\text{m/s}$)
- Aspect en lame de sabre
- Hypertrophie septale ($> 15\text{mm}$)
en vue court axe du VG
- Gradient max $> 30\text{mmHg}$ au repos et $> 50\text{ mmHg}$ à l'effort

➔ ECHO d'effort +++



Obstruction intraVG

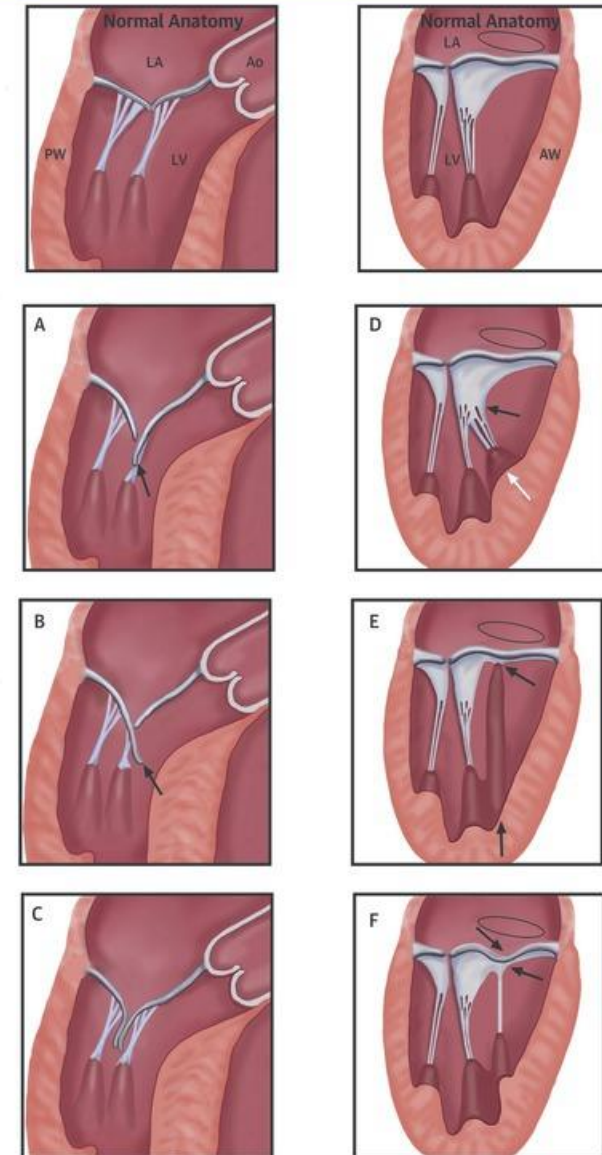
- En cas d'HVG symétrique
- Obstruction de la cavité en télésystole
- Fausse impression de dyskinésie apicale



Anomalies mitrales

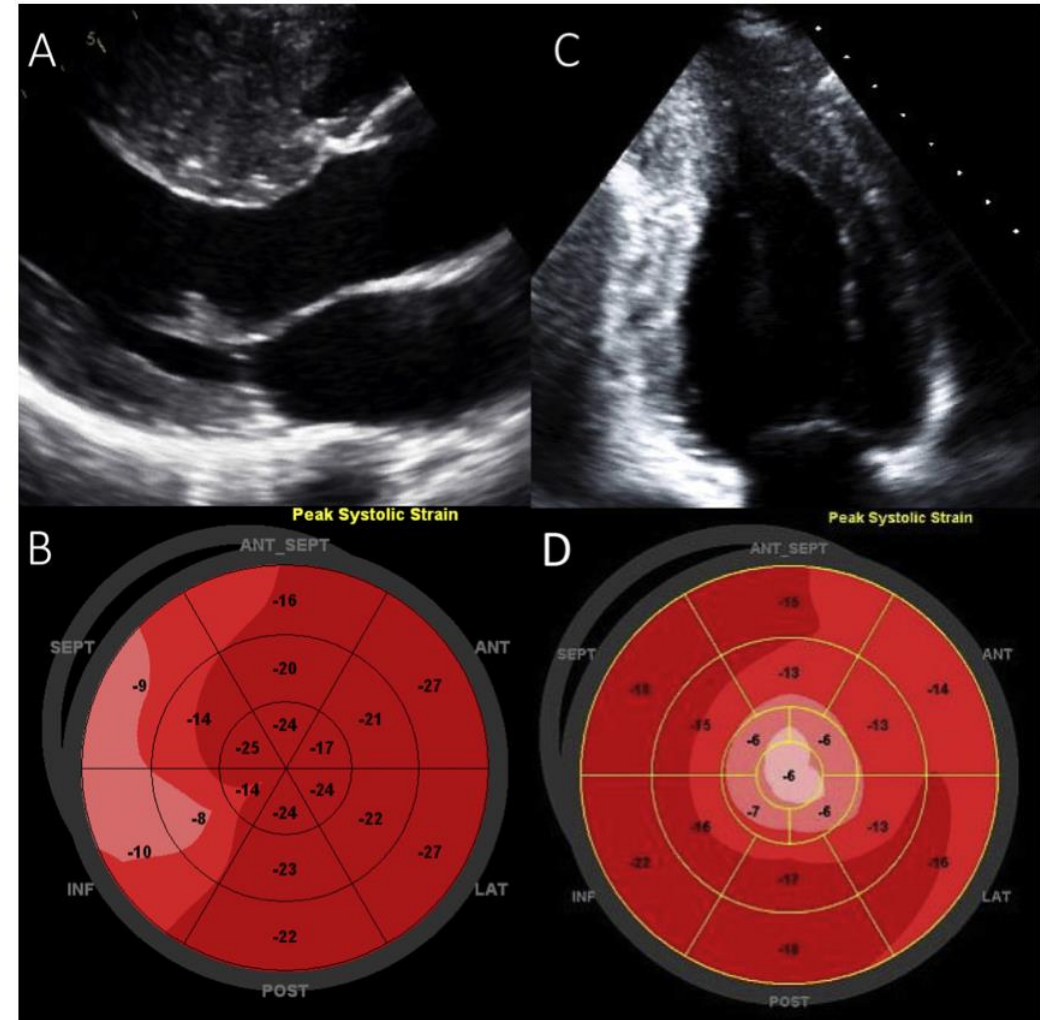
- L'obstruction n'est pas que liée à l'hypertrophie septale
- Élongation du feuillet mitral antérieur (A) ou postérieur (B) ou les deux (C)
- Muscle papillaire antérolatéral supplémentaire épaissi et + antérieur (D)
- Anomalie d'Insertion du muscle papillaire AL (E)
- Cordage anormal (F)

Anomalies of Mitral Valve and Papillary Muscles



Fonction systolique et diastolique

- **Fonction systolique normale voire hyperkinétique**
 - Diminution VTS
- Mais Strain longitudinal global **ANORMAL**
 - = analyse de la contraction longitudinale au doppler tissulaire
 - = par mesure de la déformation myocardiaque
- **Dysfonction diastolique**
 - Pressions de remplissage élevées et dilatation OG



Fonction systolique et diastolique

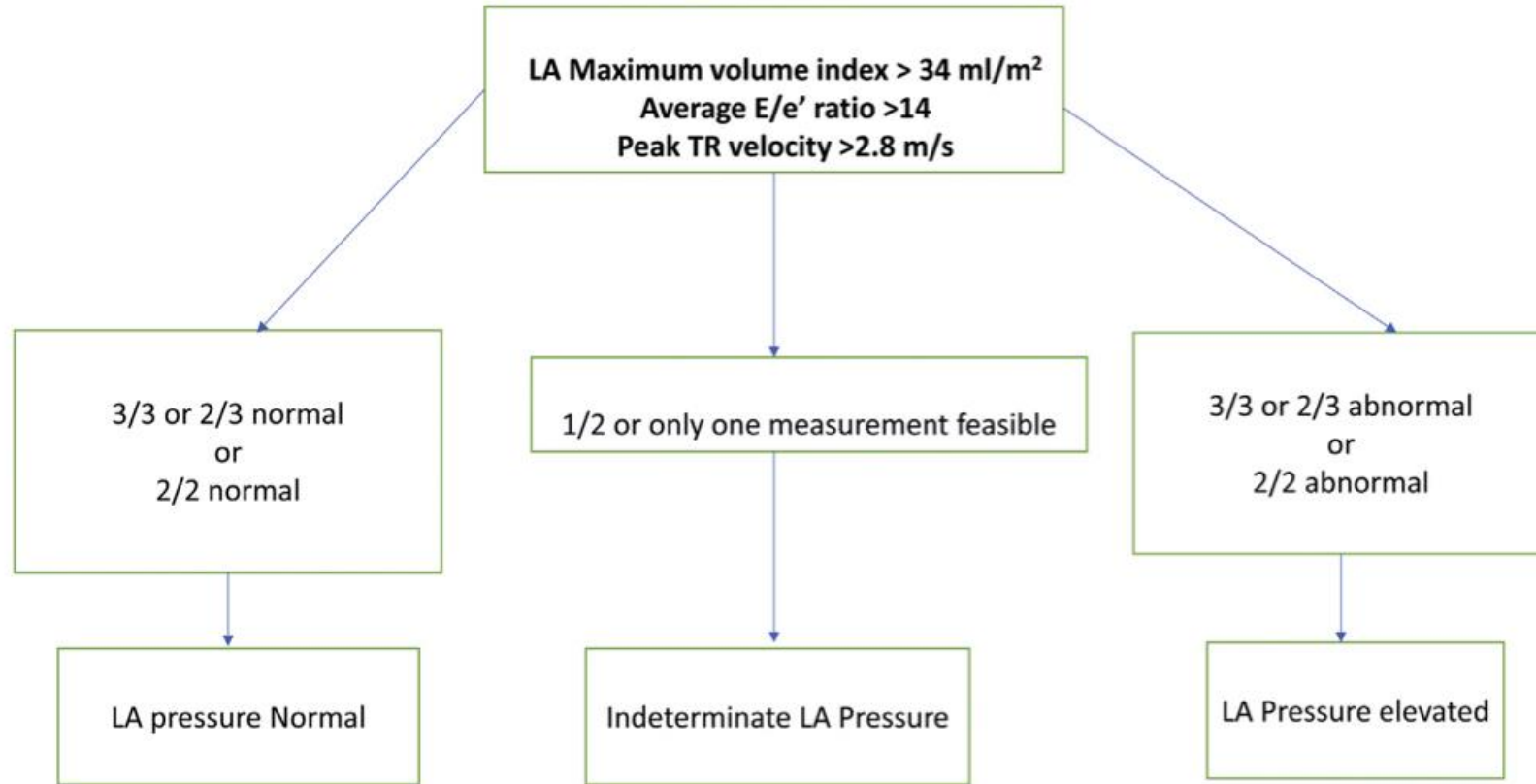


Figure 7 Algorithm for estimation of mean LA pressure in HCM patients without significant mitral regurgitation.⁷⁵

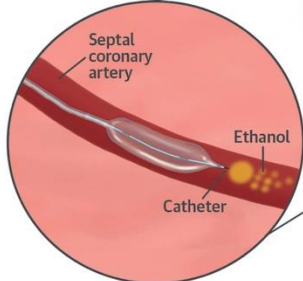
Alcoholisation septale

CENTRAL ILLUSTRATION: Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Key Messages

Patients undergoing ASA have similarly low long-term mortality and (aborted) sudden cardiac death rates compared with patients undergoing myectomy

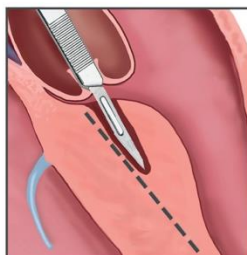


ASA and myectomy have comparable 30-day mortality rates



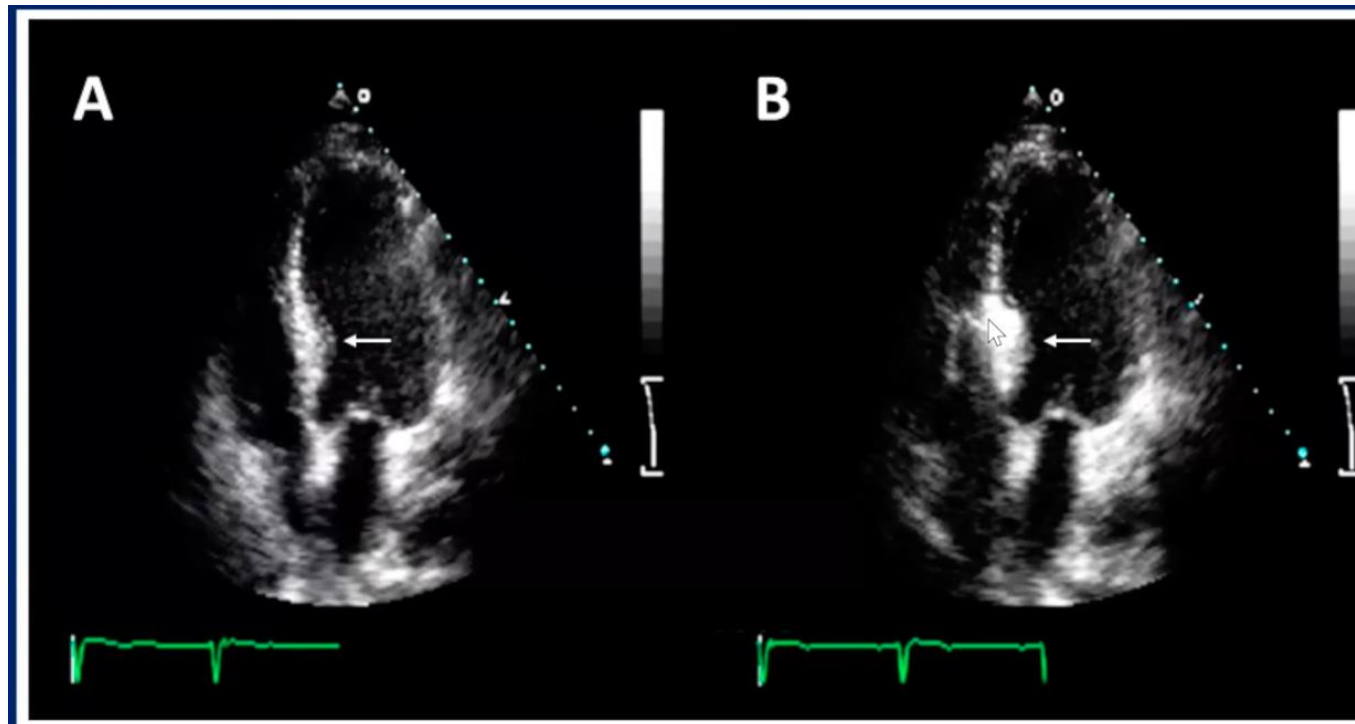
Alcohol volumes for ASA between 1.5 mL and 2.5 mL were found to be well balanced in terms of efficacy and safety for most patients

1/10 patients requires a permanent pacemaker following ASA compared with 1/25 following myectomy



1/13 ASA patients requires reintervention, 5x the risk following myectomy

Echo contraste pour localiser

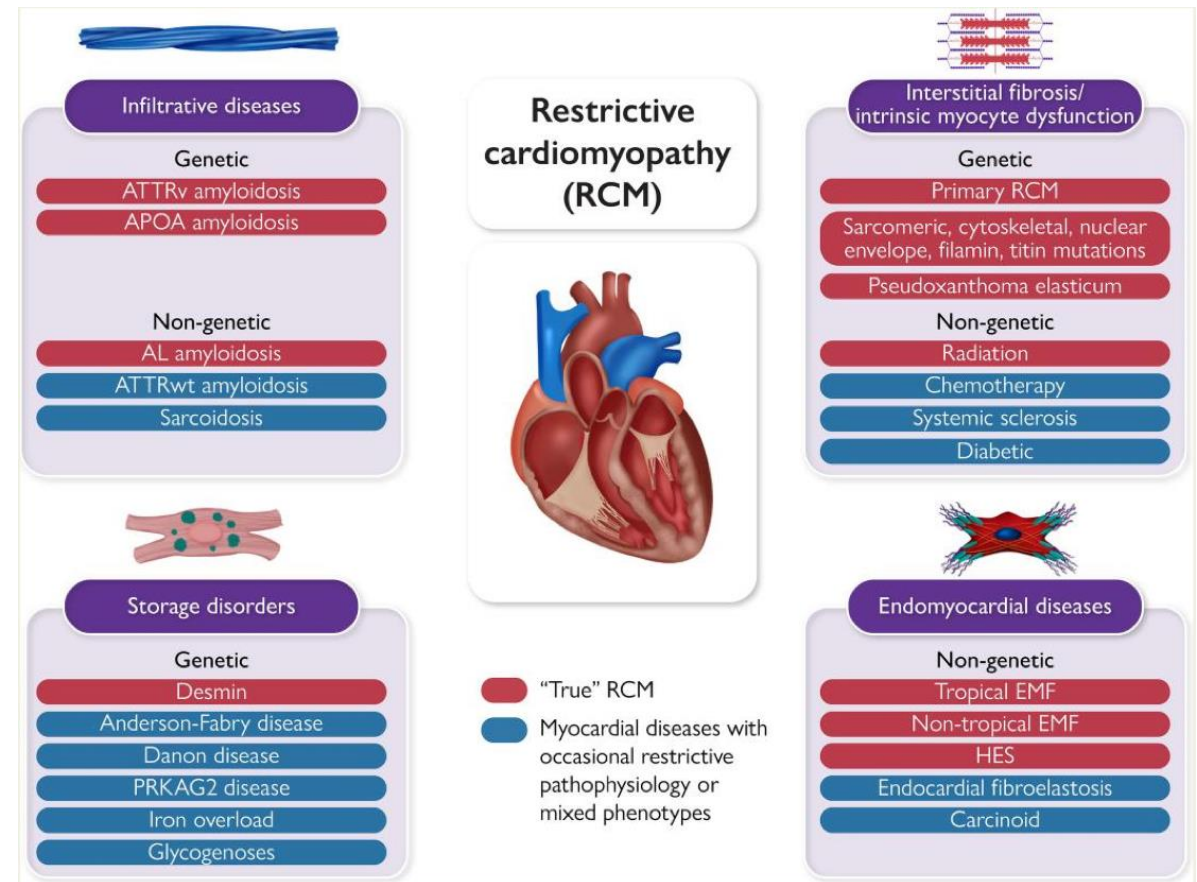


CMH - Conclusion

- cardiomyopathie primaire, génétique
- HVG épaisseur > 15mm sans autre cause évidente
- Différents phénotypes, HVG asymétrique le + fréquent
- FEVG normale mais altération de la contraction longitudinale
- Dysfonction diastolique
- Risque de mort subite
- Apport de l'IRM ++

Cardiomyopathie restrictive

- **La moins fréquente** des cardiomyopathies
- Groupe d'atteinte musculaire cardiaque caractérisée par **trouble de la compliance** = caractérisé par défaillance diastolique majeure
- **Primitive génétique ou secondaire** (non familiale/non génétique)
 - amylose, maladies inflammatoires, sarcoïdose, sclérodermie, métastatiques, médicamenteuse ... ou idiopathique
- **Infiltration du myocarde** par du tissu pathologique non contractile et rigide effondre la compliance mais altère peu la fonction systolique



Critères échographiques

L'échographie permet :

- De suspecter une physiologie restrictive
- D'éliminer une péricardite constrictive
- D'orienter vers une étiologie infiltrative ; ex : amylose

Critères échographiques

morphologiques

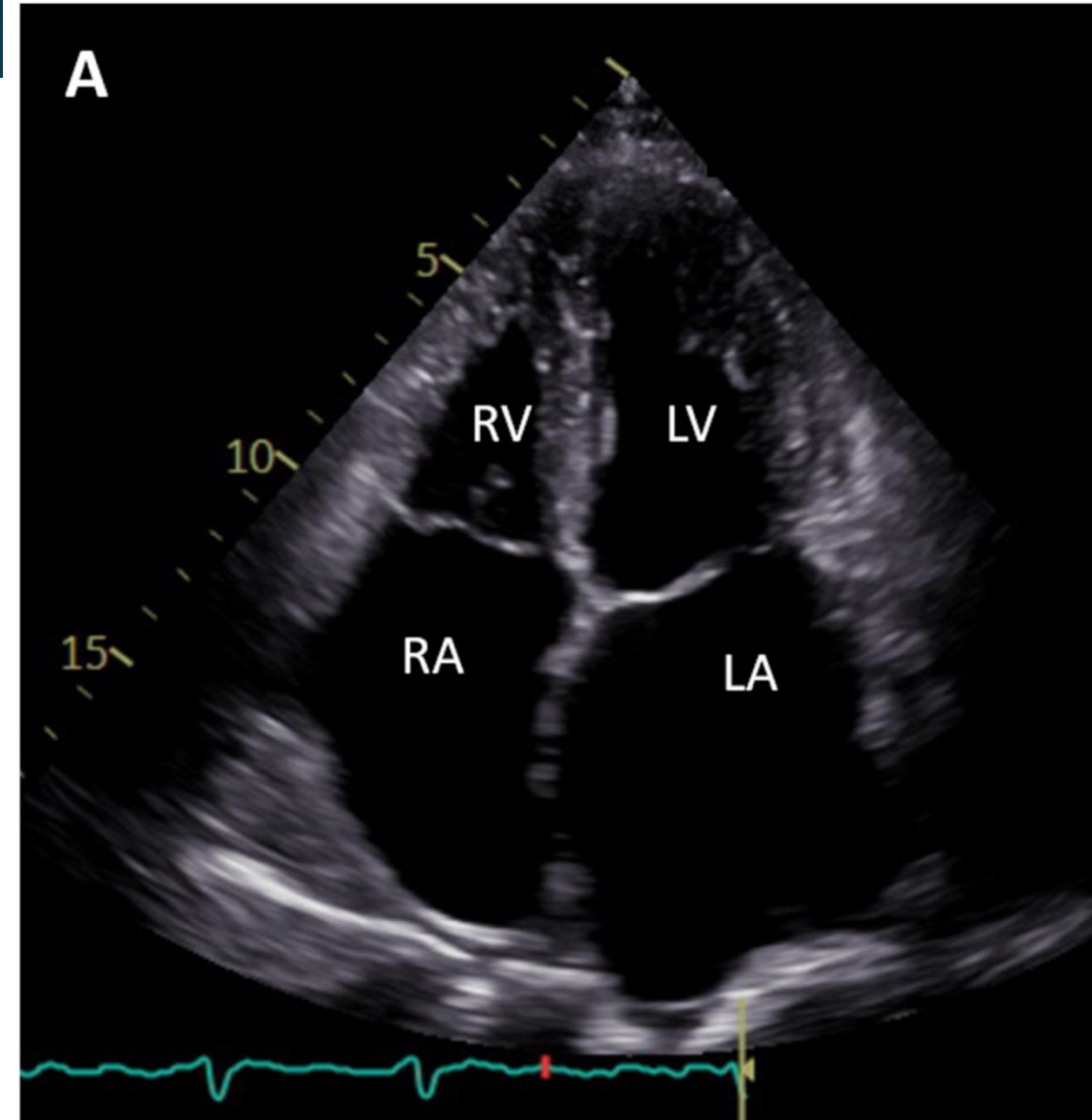
- Ventricules = petite taille
- Oreillettes = dilatées

« cœur en sablier »

- Épaisseur des parois = dépend de la cause
 - Normale : CMR idiopathique ou fibrose
 - Augmentée : maladie infiltrante comme amylose

Fonction systolique

Préservée au début

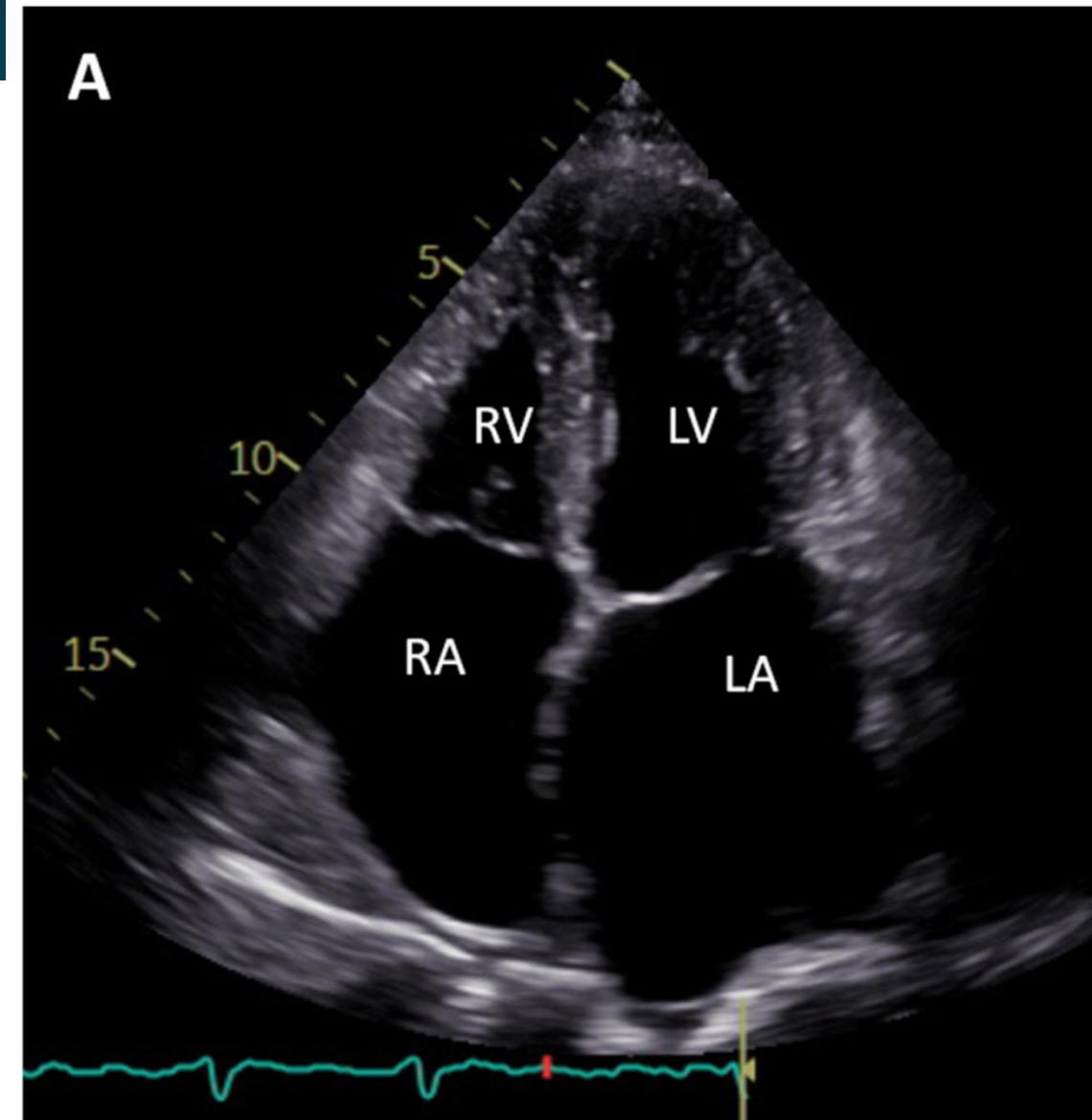


Critères échographiques

Fonction diastolique

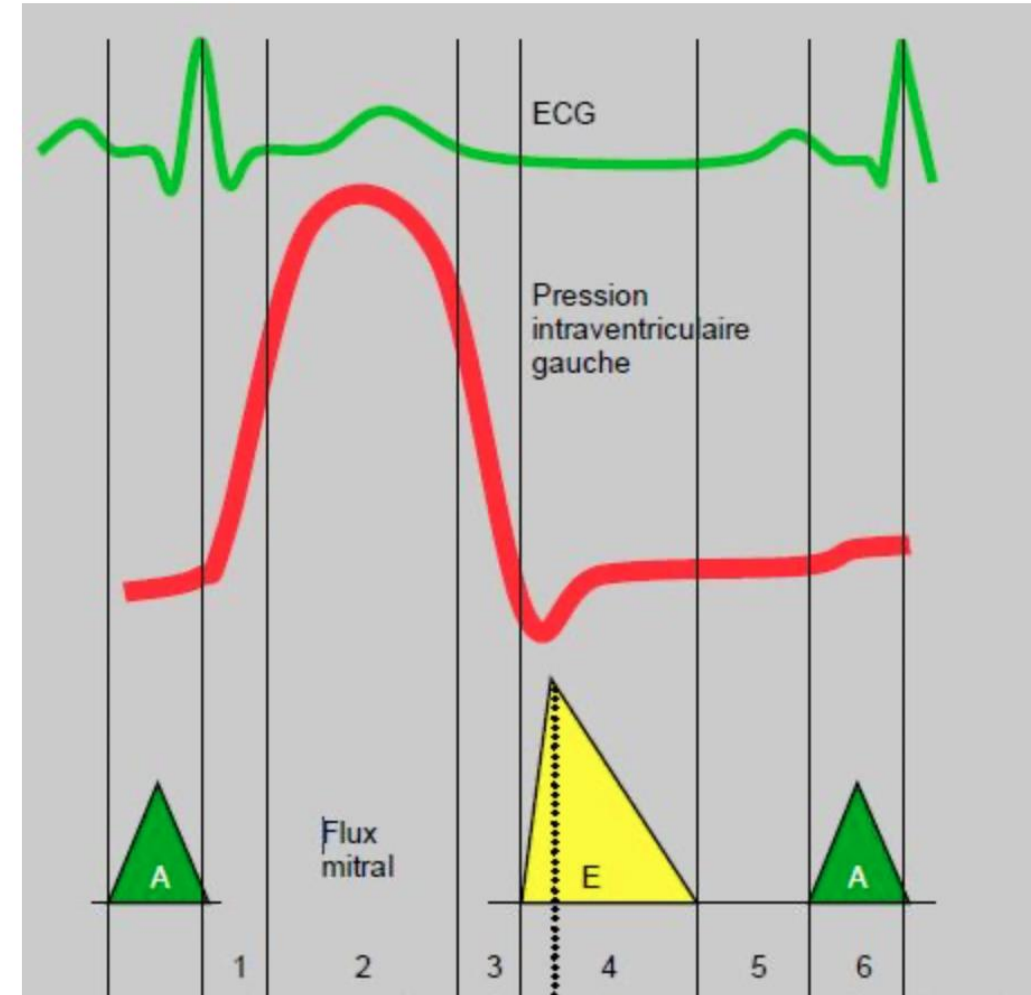
Élément clé ++

« RESTRICTIVE »



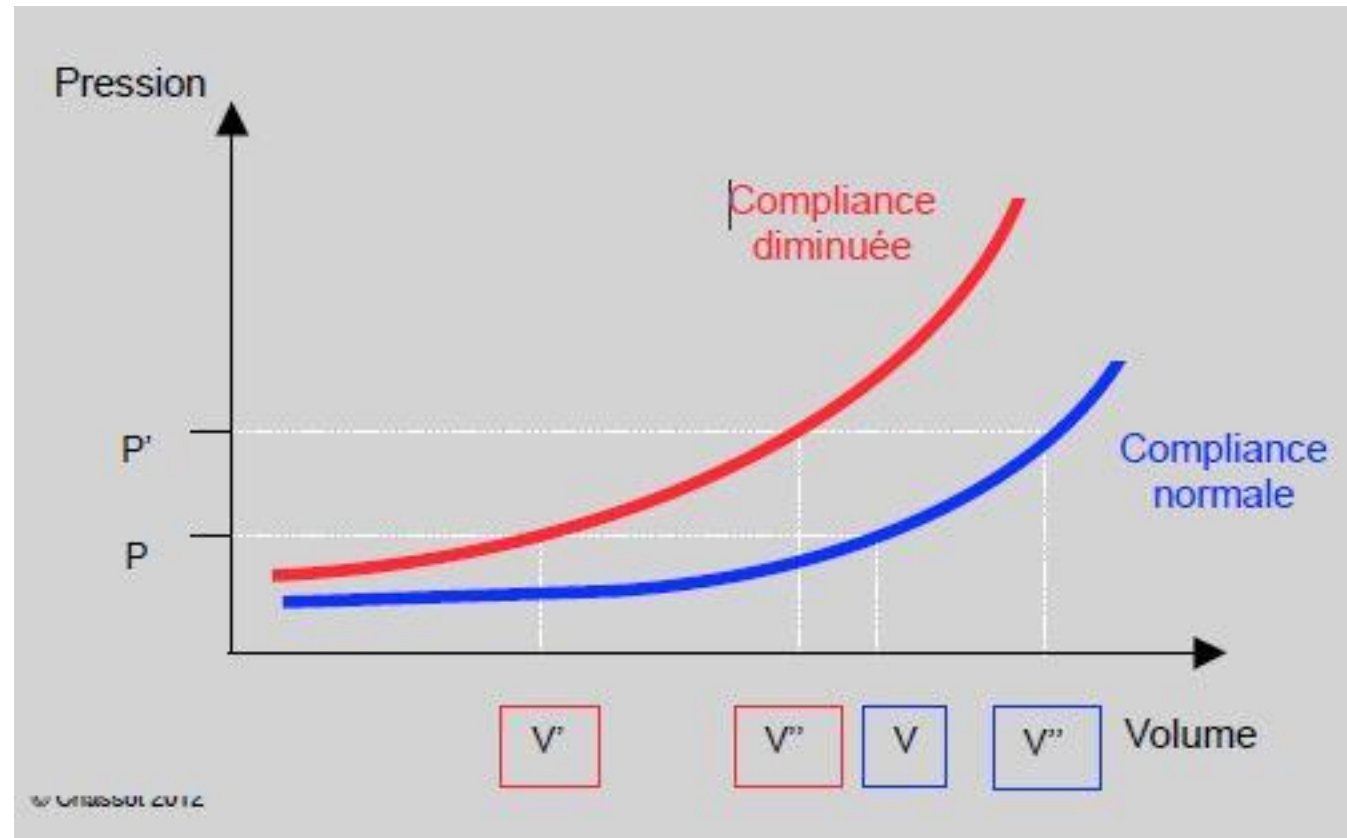
Interpréter la diastologie

- **fonction diastolique** = capacité du ventricule à accepter un volume de remplissage dans les limites physiologiques sans augmentation de pression, ni au repos ni à l'exercice.
- Trouble de relaxation
- Altération de la compliance
 - Élasticité
 - distensibilité



Interpréter la diastologie

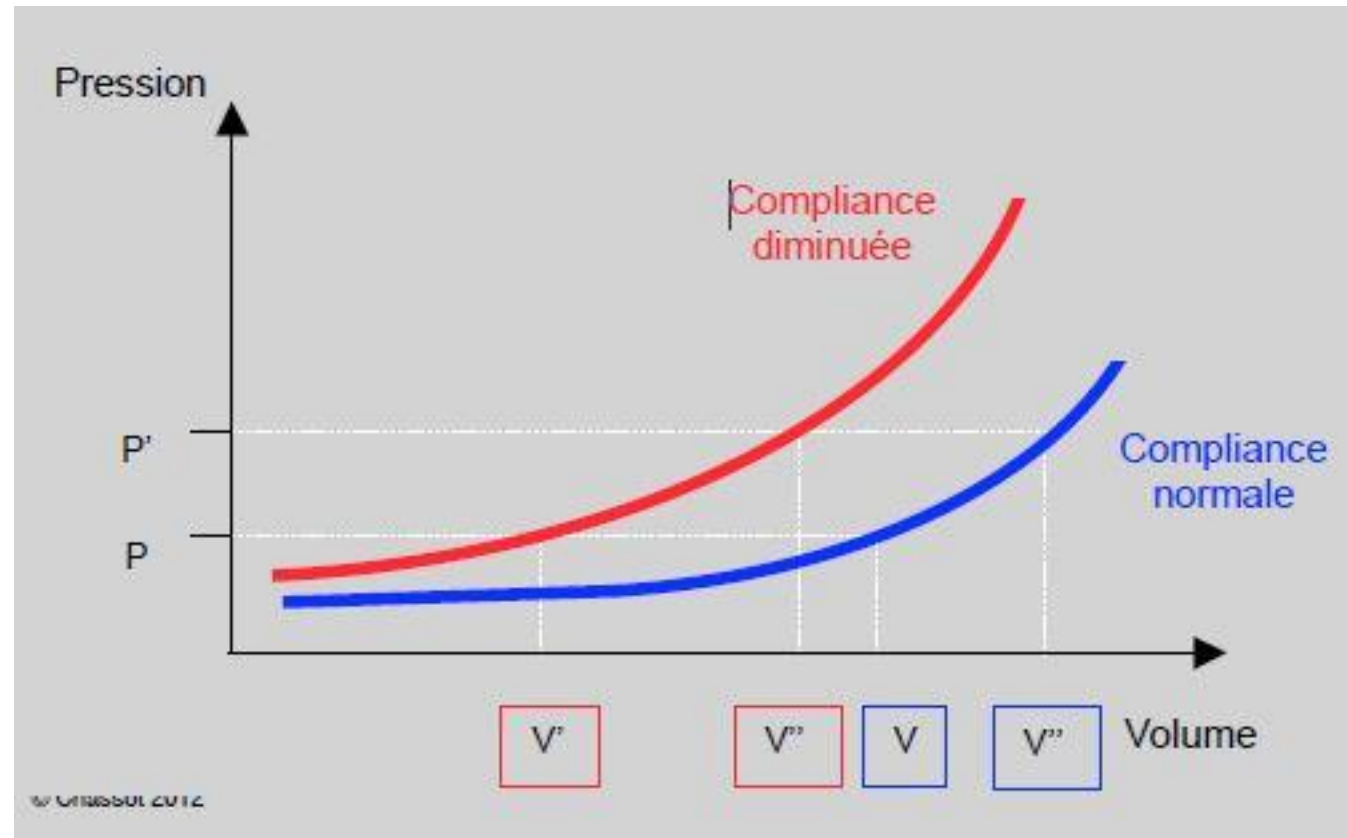
- Compliance anormale
 - Augmentation P pour V égal
 - Delta P + important pour même Delta V



Restrictif ?

- Physiologie « restrictive »

- remplissage ventriculaire au cours duquel une augmentation de la rigidité myocardique entraîne une élévation brutale de la pression ventriculaire pour une faible augmentation du volume

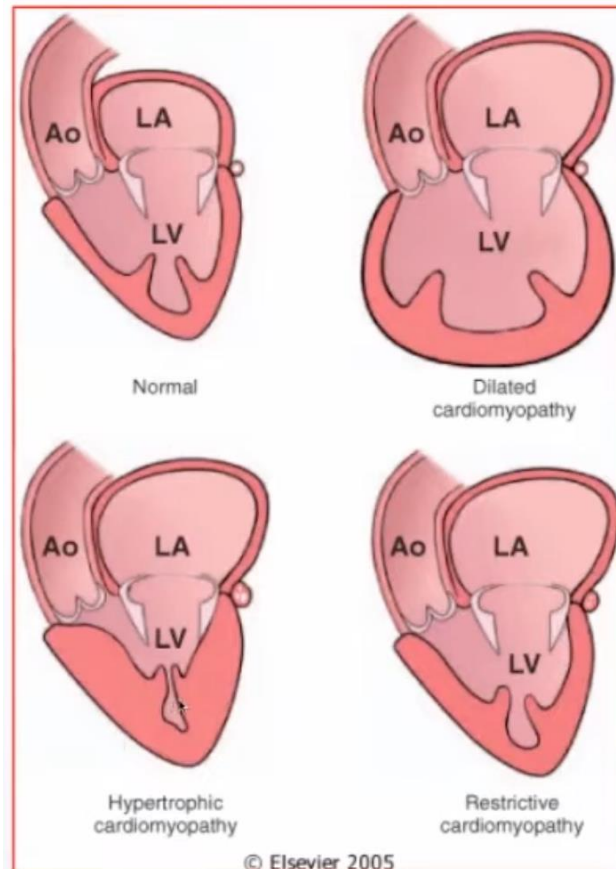


Restrictif ?

Physiologie « restrictive »

vs

Cardiomyopathie restrictive



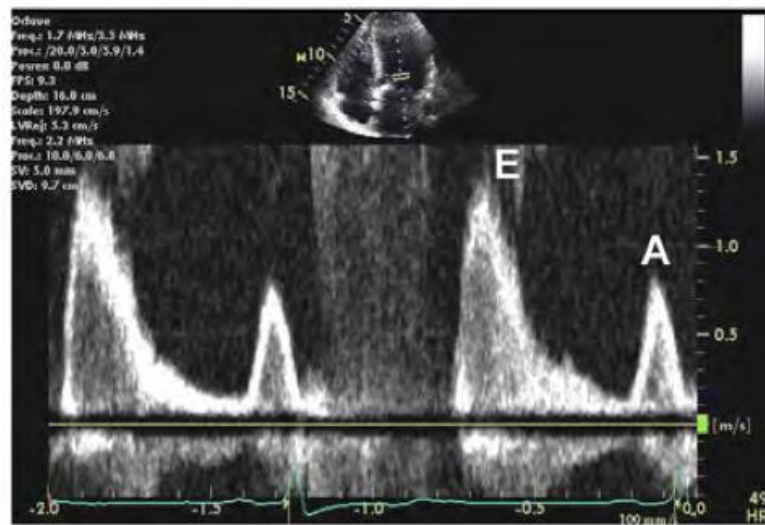
Physiologie restrictive mais

Taille du cœur normale

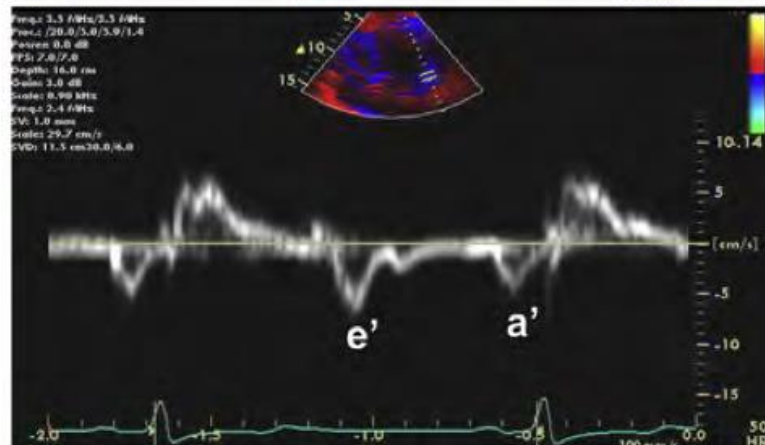
Épaisseur du cœur normale

Robbins, textbook of pathology, 2005

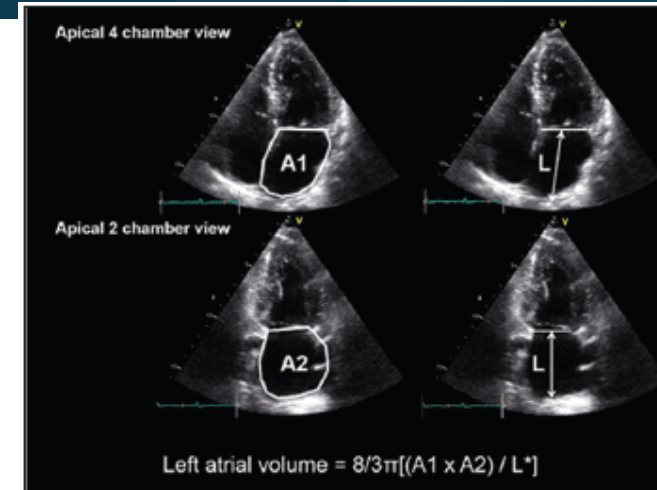
Diagnostic de dysfonction diastolique



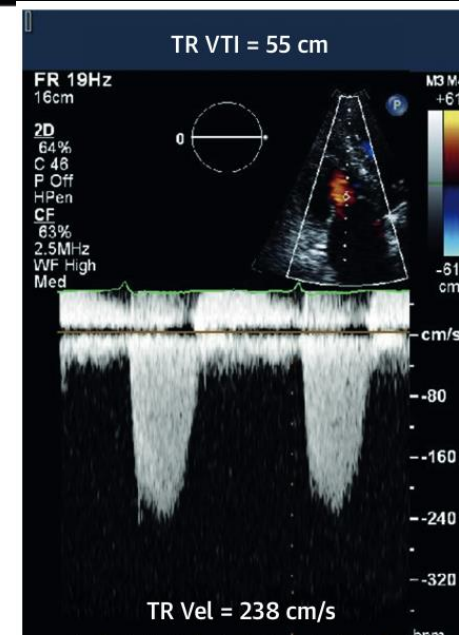
Doppler PW mitral



Doppler tissulaire mitral

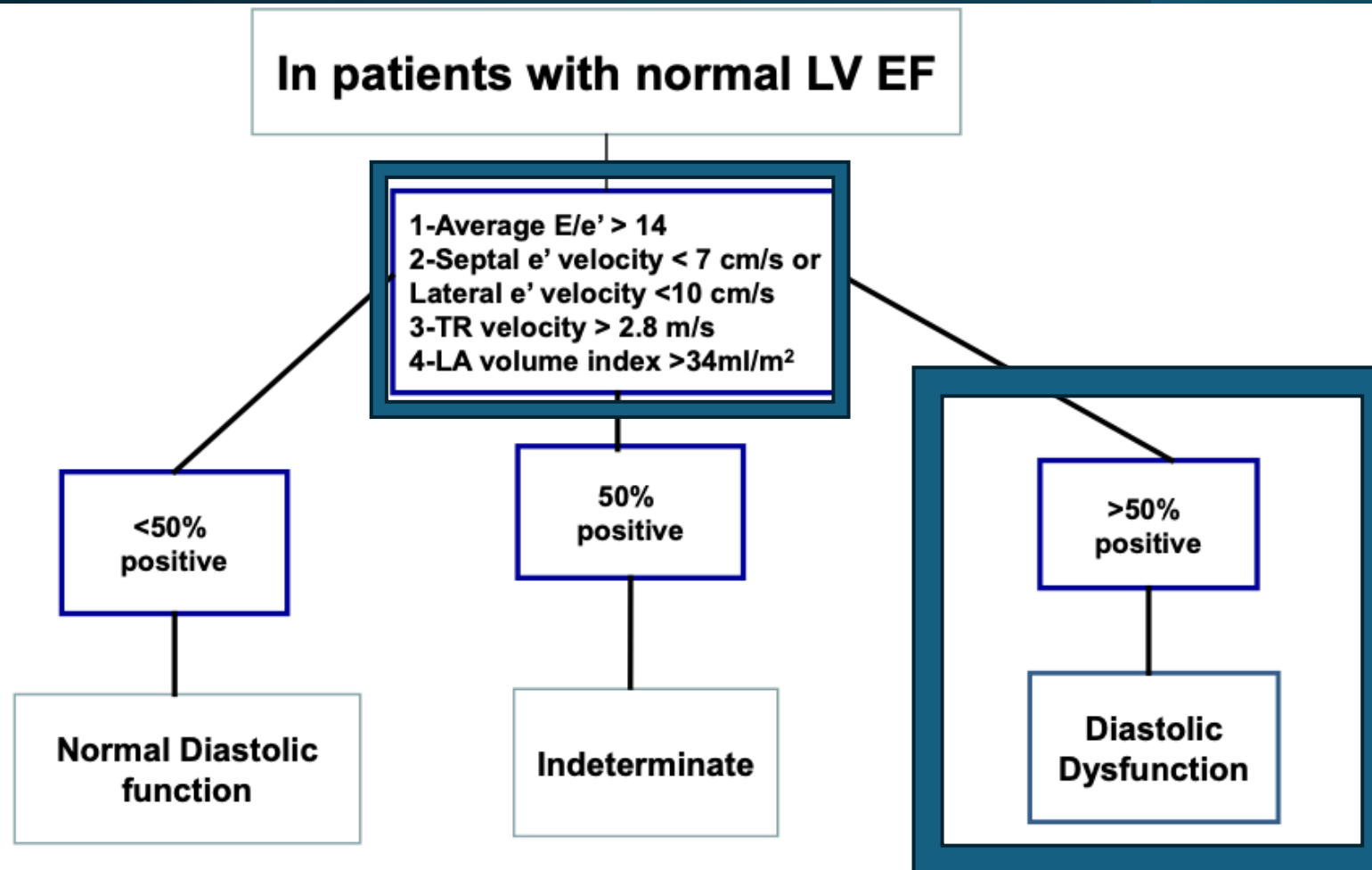


Volume de l'OG



Vélocité IT

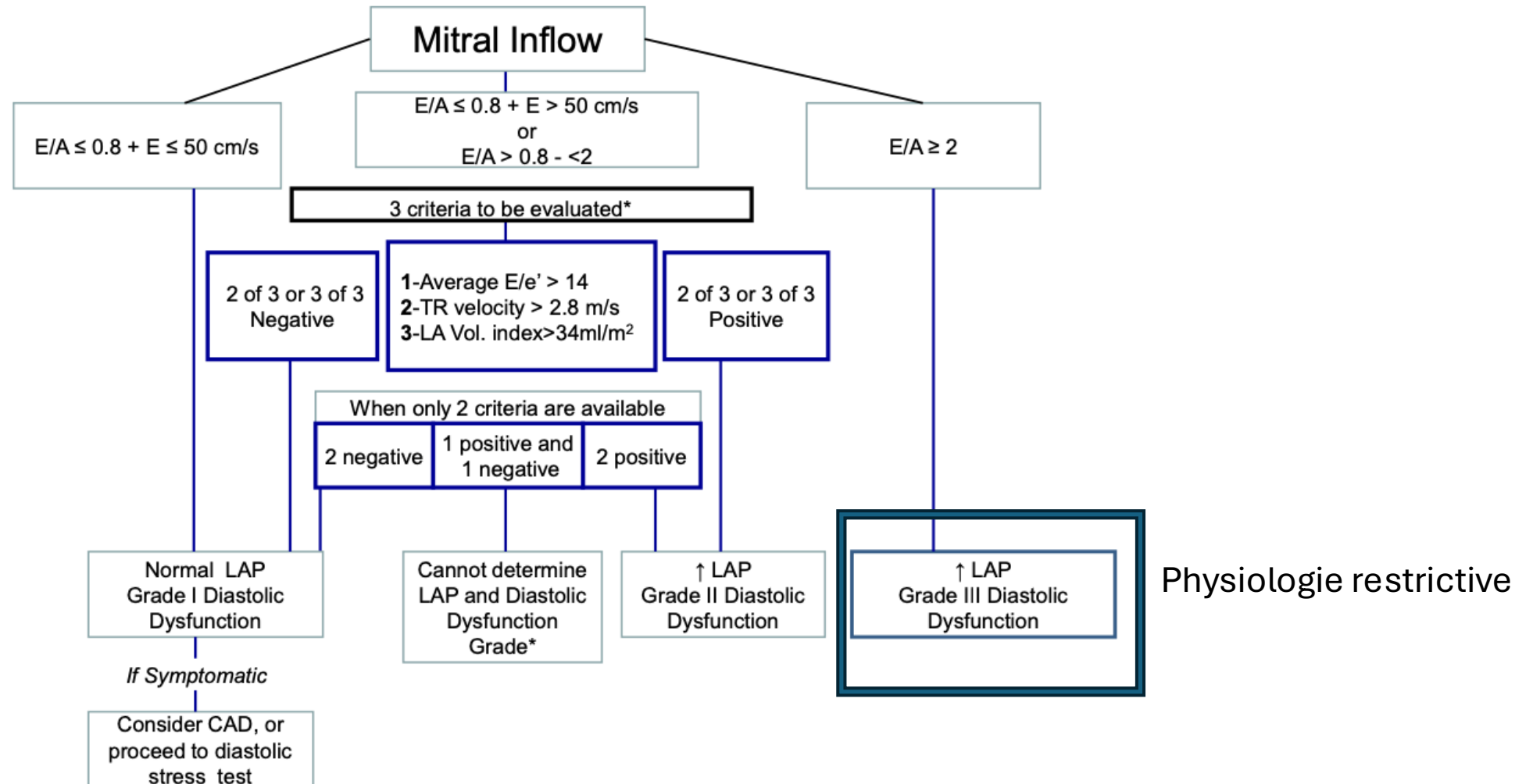
Diagnostic de dysfonction diastolique



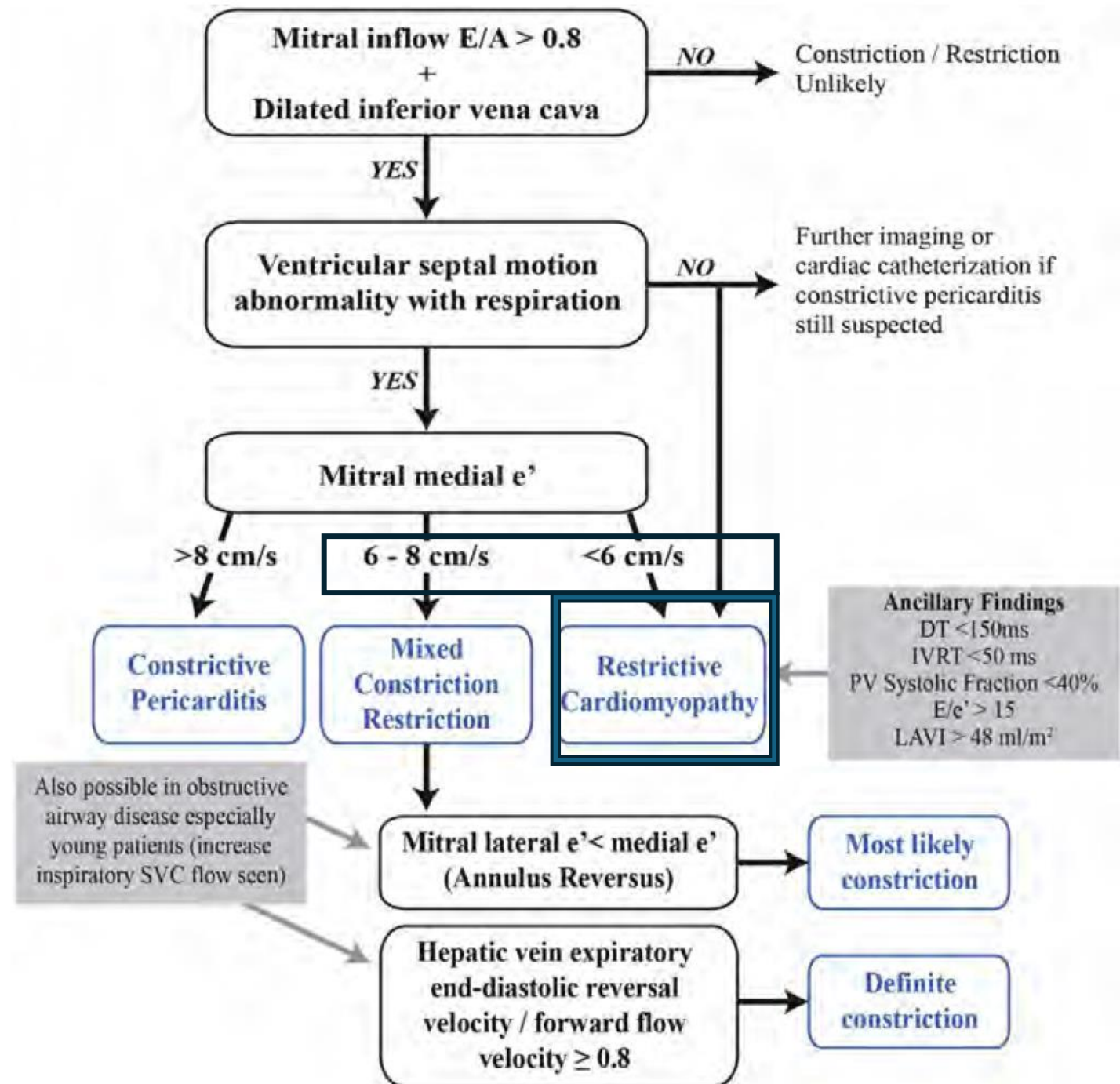
Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging

Grade de dysfonction diastolique

B

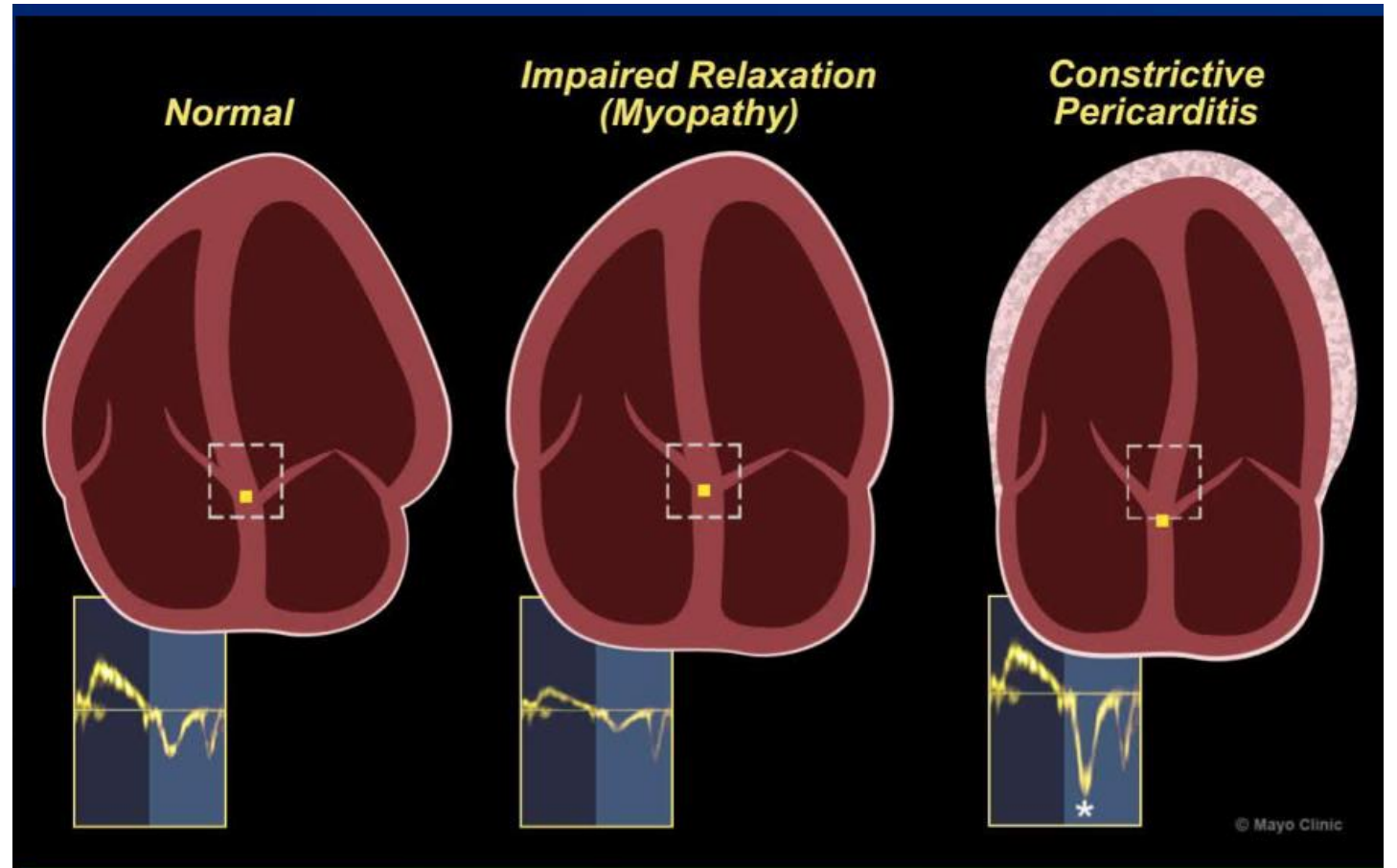


Différencier constriction péricardique et CMR



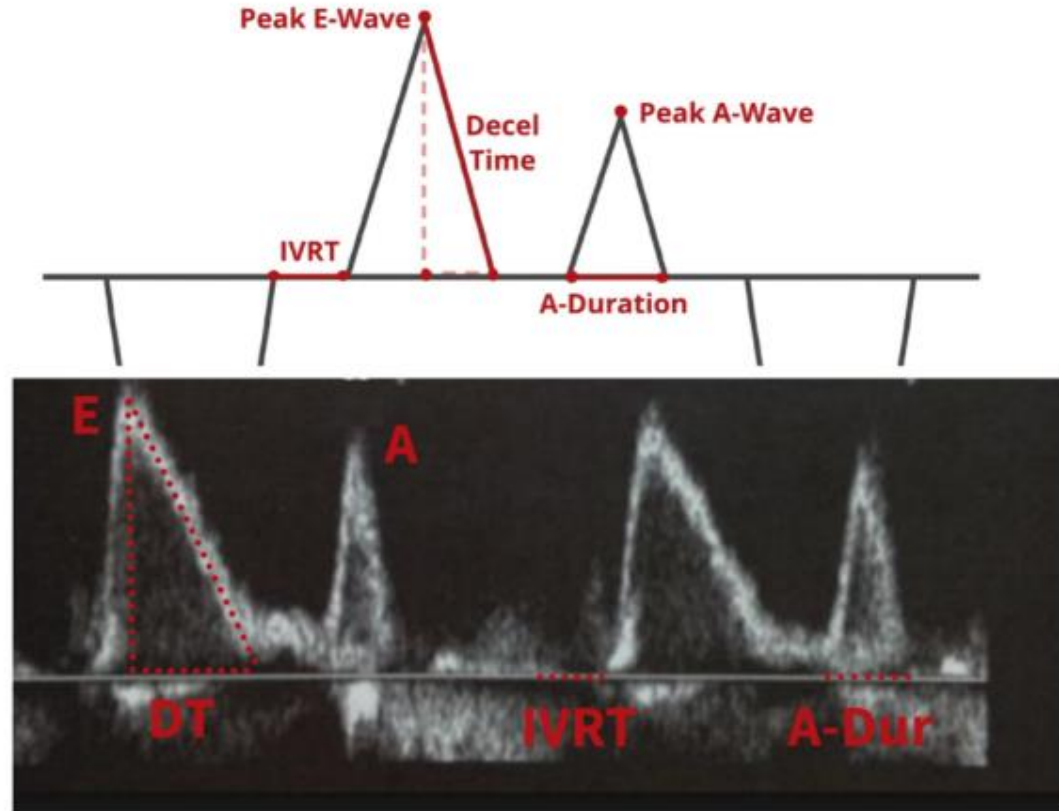
Différencier constriction péricardique et CMR

Doppler tissulaire anneau mitral médial



Différencier constriction péricardique et CMR

Transmitral Velocities



Plutôt restriction si

- $e' \text{ medial} < 6\text{cm/s}$
- $DT < 150\text{ms}$
- $IVRT < 50\text{ms}$

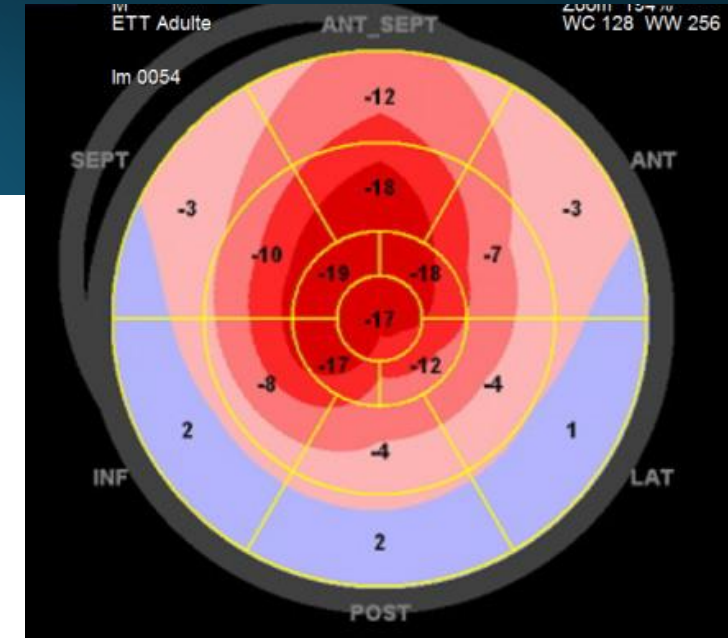
Différencier constriction péricardique et CMR

	Péricardite constrictive	Cardiomyopathie restrictive
oreillette	Dilatée	dilatée
Mouvement du septum	Raide ou paradoxal	Pas de variation respiratoire
E/A	> 2	> 2
DT	court	< 150ms
DTI mitral s' Cm/s	>8cm/s	<< 8cm/s
DTI septal ou medial e' cm/s	> 8 Lateral < septal	< 6
Ratio E/e'	< 15 ou autour de 15	> 15 +++

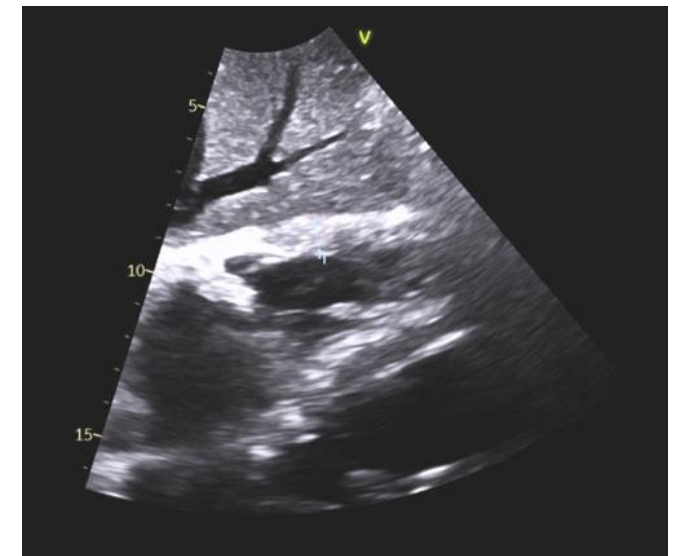
**Interdpdce VD/VO
= PC**

Autres signes évocateurs

- FEVG et FEVD normale ou légèrement diminuée
- **VG non dilaté**
- Strain global longitudinal du VG **anormal** (de la base vers l'apex pour l'amylose)
- Parfois hypertrophie VD (paroi libre > 7mm, amylose++)
- Aspect brillant du myocarde = amylose

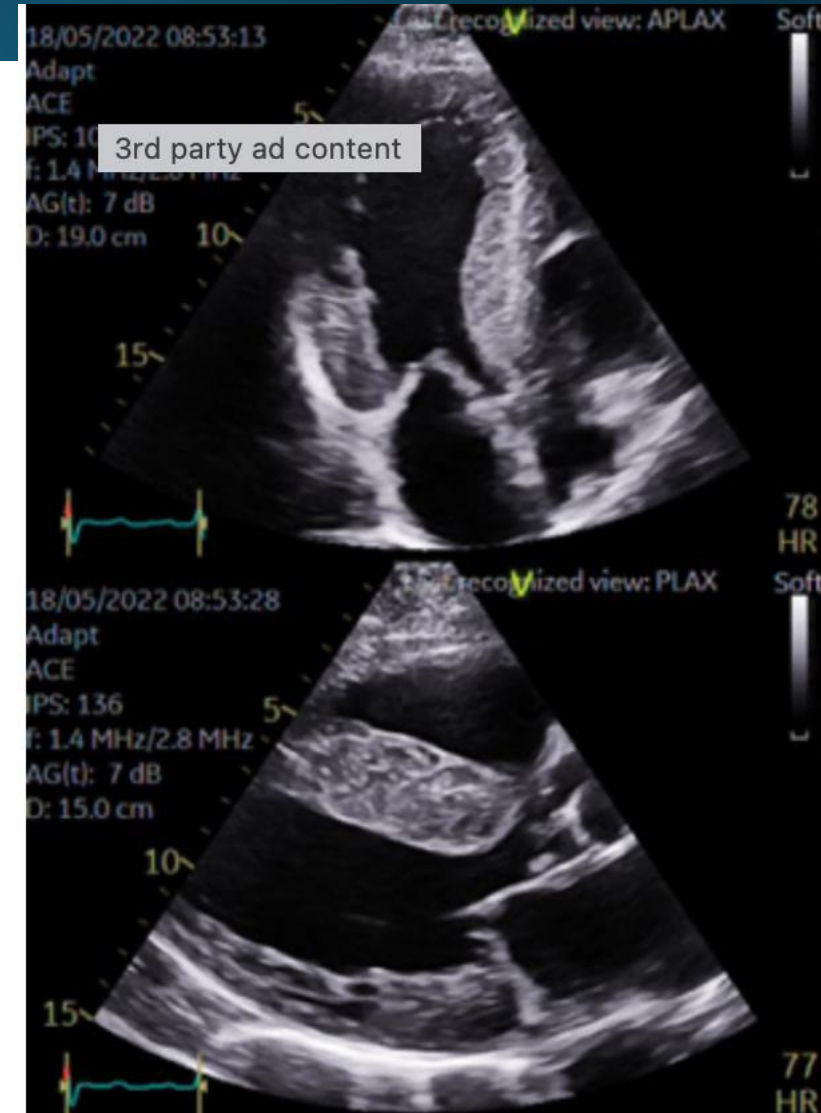


ETT coupe sous costale



Autres signes évocateurs

- FEVG et FEVD normale ou légèrement diminuée
- **VG non dilaté**
- Strain global longitudinal du VG **anormal** (de la base vers l'apex pour l'amylose)
- Parfois hypertrophie VD (paroi libre > 7mm, amylose++)
- Aspect brillant du myocarde = amylose



Conclusion

- Cardiomyopathie rare
- Pathologie de la diastologie
- À évoquer en l'absence d'étiologie ischémique
- Peu d'altération de la fonction systolique au départ