



INSTITUT DE
CARDIOLOGIE
DE MONTRÉAL

Anesthésie et cardiomyopathie hypertrophique

Cours aux résidents
A.Courbe

Plan

- Définition
- Physiopathologie
- Echographie
- Traitement
- Prise en charge d'un patient atteint de CMH

Cardiomyopathie hypertrophique

- La CMH est principalement une **maladie obstructive**
- Maladie génétique impliquant au moins 11 gènes codant pour des myofilaments contractiles / > 2000 mutations de sarcomères identifiées
- Prévalence : 1/500 à 1/200
- Diagnostic basé sur l'identification d'un ***VG hypertrophié, non dilaté, en l'absence d'une autre étiologie expliquant cette hypertrophie*** (cardiaque, métabolique, syndromique, systémique)
- Répartition de cette hypertrophie est *extrêmement variable*

THE NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

Dan L. Longo, M.D., Editor

Clinical Course and Management
of Hypertrophic Cardiomyopathy

Barry J. Maron, M.D.

Définitions ASE 2022

Wall thickness ≥ 15 mm in the absence of other causes of hypertrophy in a non-dilated left ventricle (LV) defines HCM. End diastolic wall thickness ≥ 13 mm can be diagnostic if there is a family history of HCM or a known disease-causing genetic mutation.

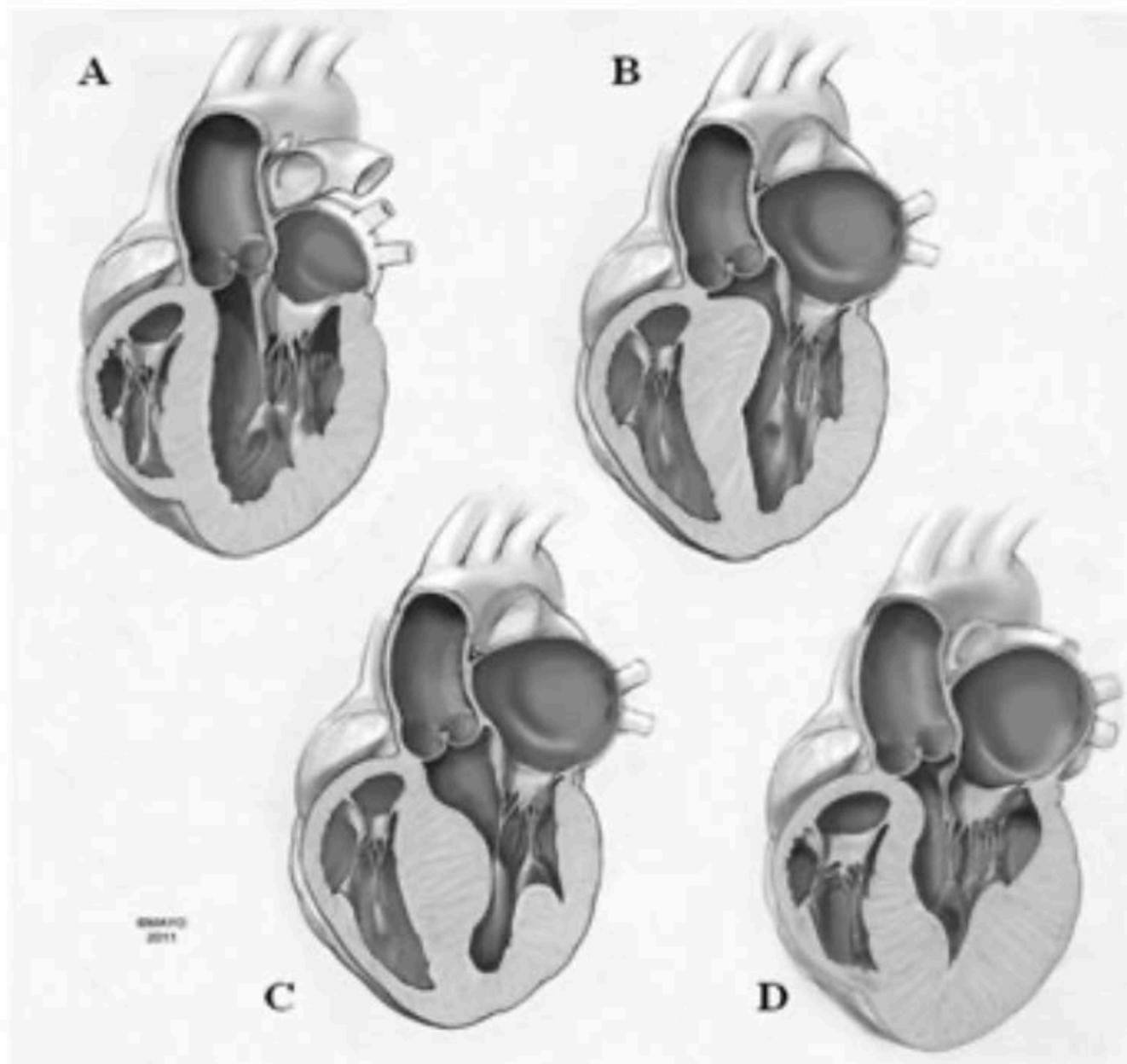


Figure 1. (A) Normal heart and the different types of hypertrophic cardiomyopathy: (B) basal, (C) midventricular, and (D) apical.

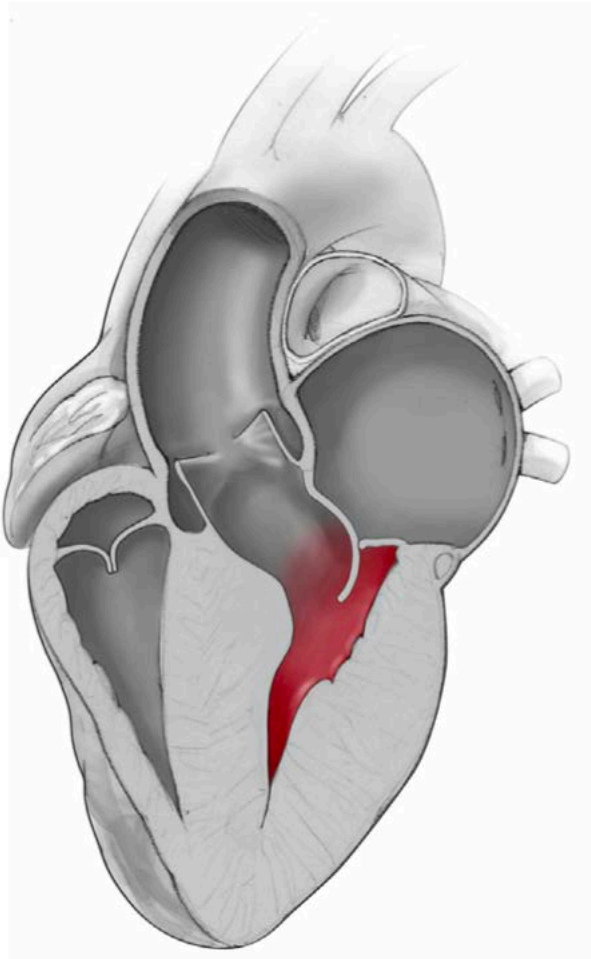
Transapical Approach for Apical Myectomy and Relief of Midventricular Obstruction in Hypertrophic Cardiomyopathy

Sameh M. Said, M.D.,* Hartzell V. Schaff, M.D.,* Martin D. Abel, M.D.,† and Joseph A. Dearani, M.D.,*

Physiopathologie

- La CMH est principalement une **maladie obstructive**
- 2 causes à l'obstruction: *hypertrophie septale* et *anomalies de la valve mitrale*
- Insuffisance cardiaque (pEF HF) par *obstruction à l'éjection* du VG avec augmentation des pressions gauches, elles-mêmes aggravées par l'insuffisance mitrale et la dysfonction diastolique
- Autres atteintes physiopathologiques: arythmies, ischémie, dysfonction autonome, syndrome de von Willebrand acquis

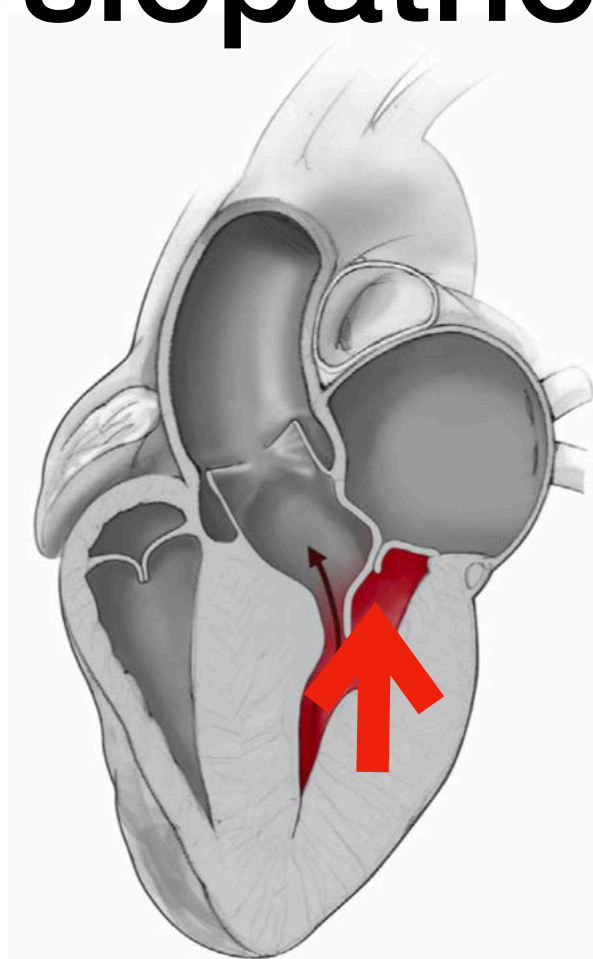
Physiopathologie



EJECT :

Contraction du VG

Le flux sanguin vient presser le FAM



OBSTRUCT :

Epaississement SIV

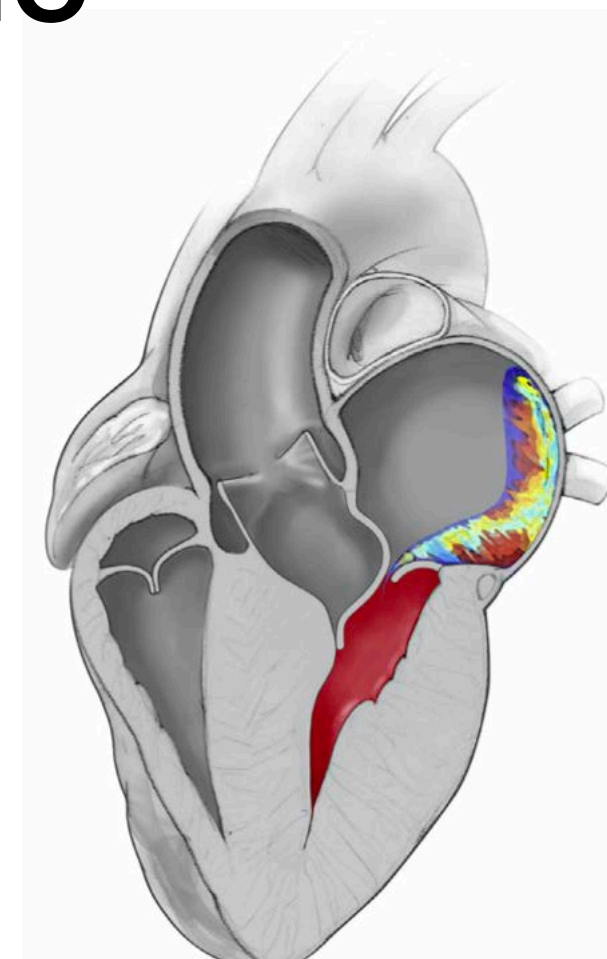
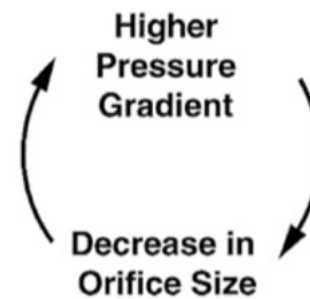
Bascule antérieur FAM

Rétrécissement LVOT

Augmentation PVG

Diminution PAo

Accélération du flux



LEAK :

Déplacement FAM

Diminution Hauteur de coaptation VM

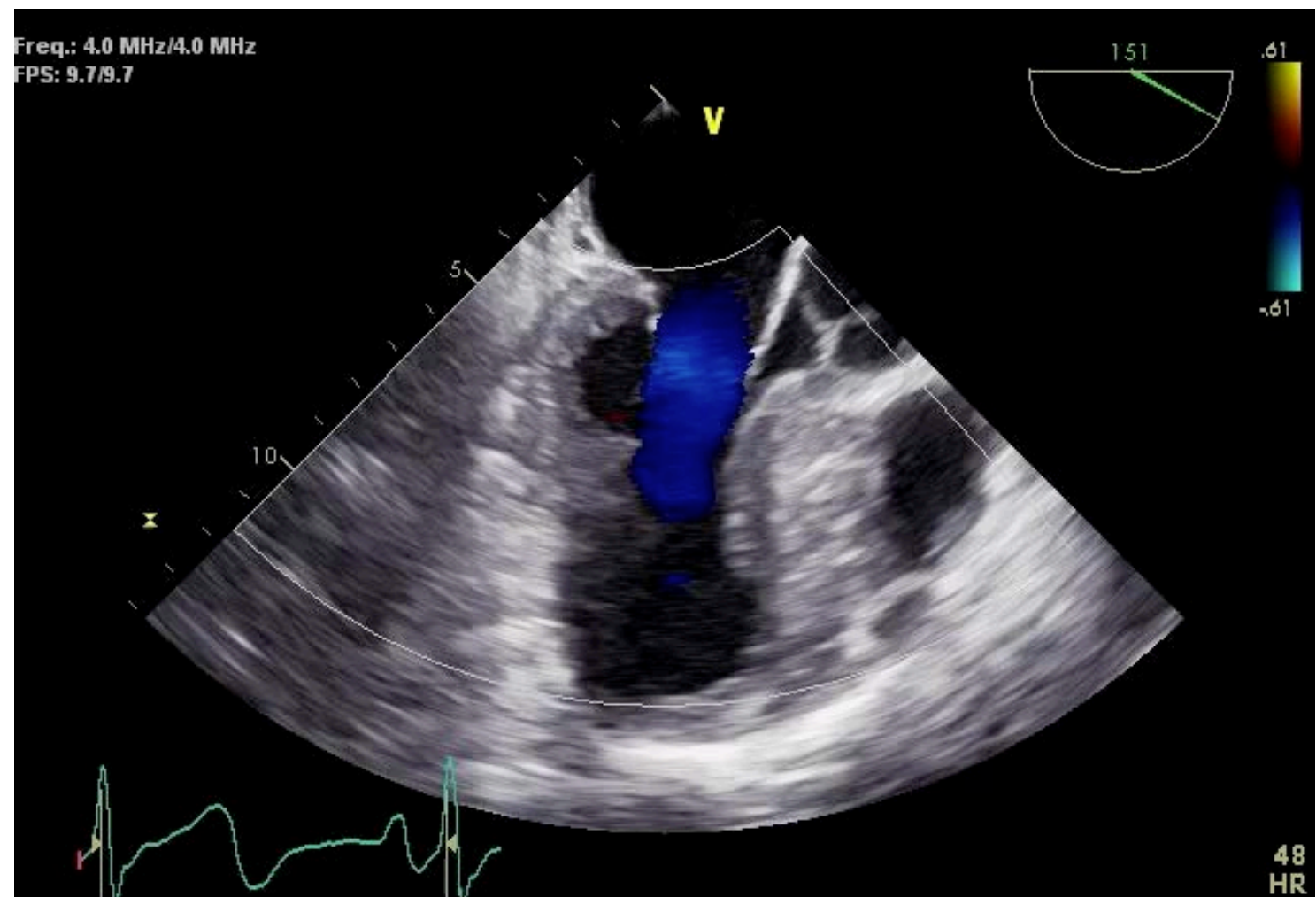
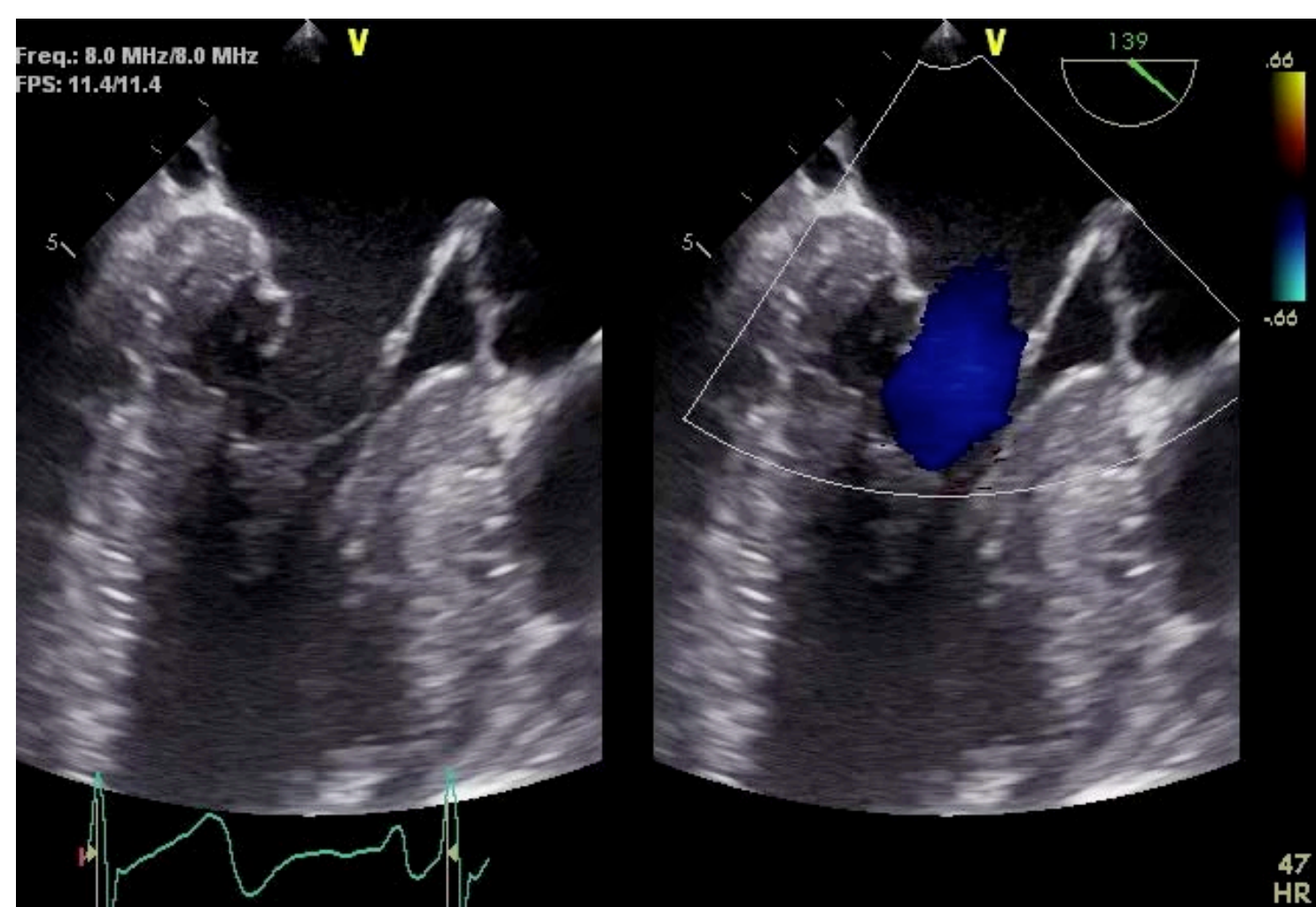
Fuite mitrale

Accuracy of Jet Direction on Doppler
Echocardiography in Identifying the Etiology
of Mitral Regurgitation in Obstructive
Hypertrophic Cardiomyopathy

Dustin Hang, MD, Hartzell V. Schaff, MD, Rick A. Nishimura, MD, Brian D. Lahr, MS, Martin D. Abel, MD,
Joseph A. Dearani, MD, and Steve R. Ommen, MD, Rochester, Minnesota; and Jacksonville, Florida

Obstruction dynamique

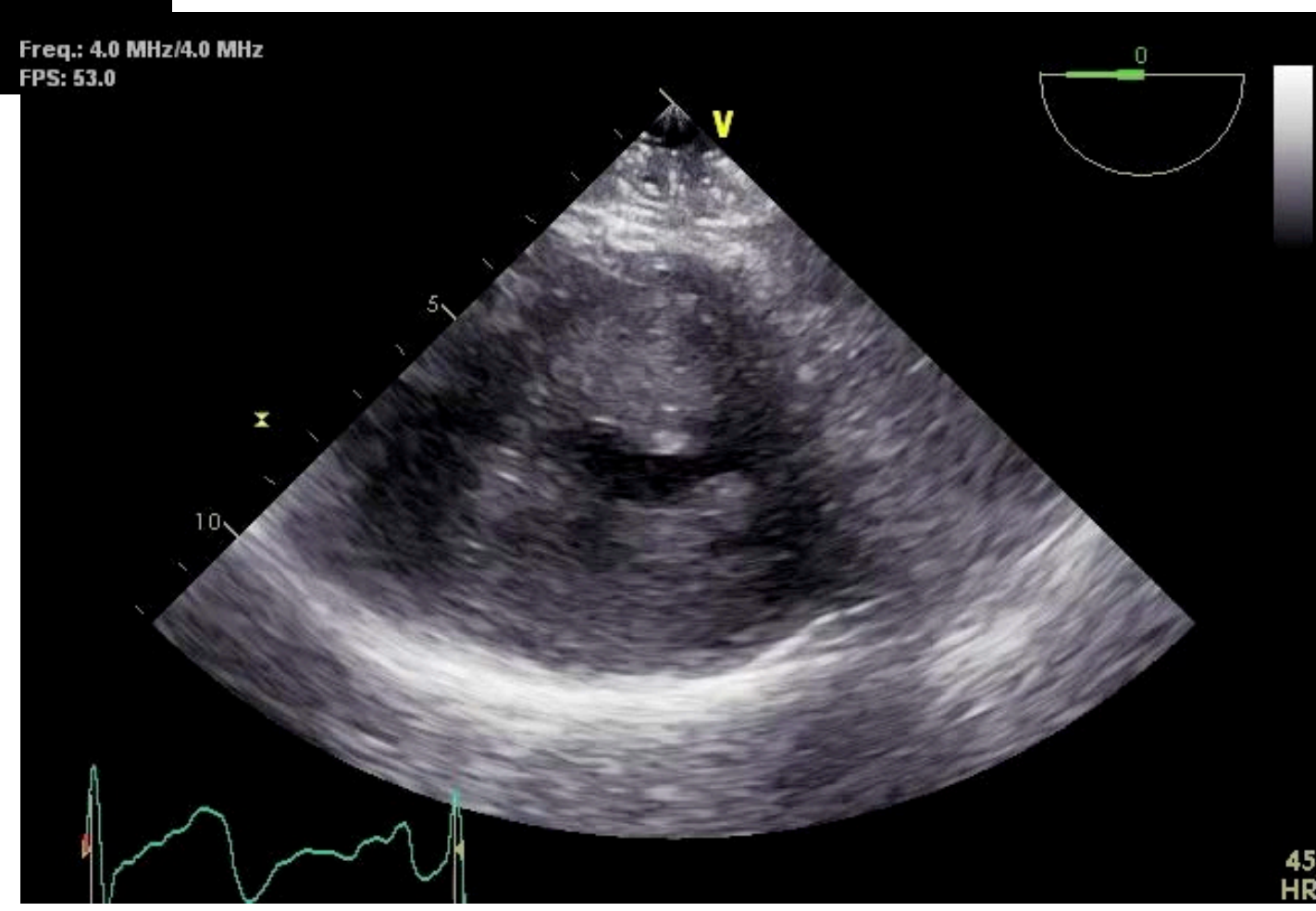
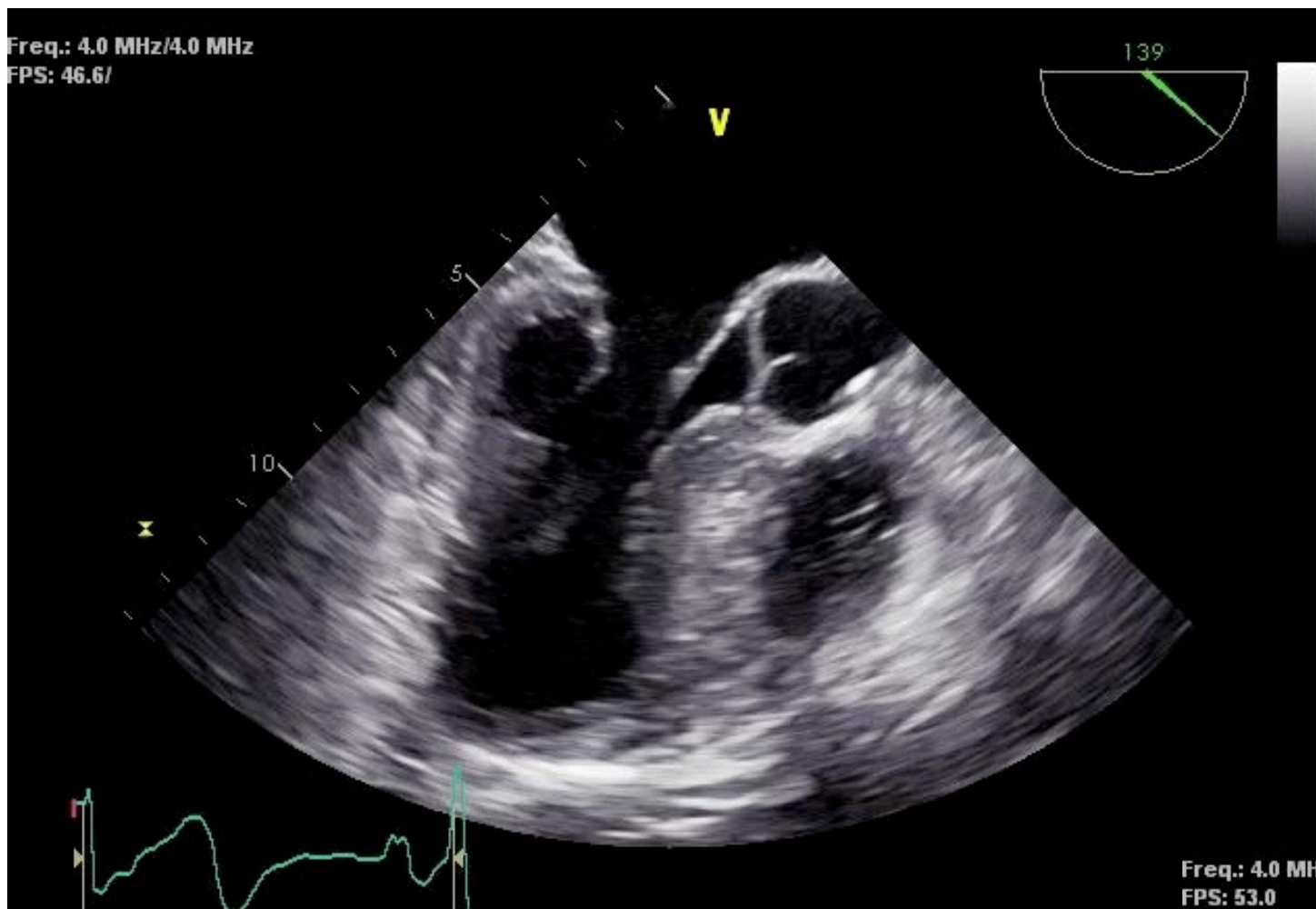
- Obstruction sous aortique (en amont) ***DYNAMIQUE*** : fortes variations selon les conditions de charge = variabilité des symptômes selon les conditions physiologiques
- Obstruction le plus souvent localisée au niveau de la LVOT, parfois également à la région midventriculaire (10%)
- Par convention, l'obstruction est définie par un $G_{max} \geq 30$ mmHg (au repos ou lors de manoeuvres provocatrices). **Ce sont ces patients qui sont à risques périopératoires.**
- En général c'est le seuil de $G_{max} \geq 50$ mmHg qui est considéré pour une indication opératoire



Cas particulier : *l'obstruction midventriculaire*

- Environ 10% des patients
- Souvent très symptomatiques, risques de mort subite ou d'évolution vers l' IC + élevés
- Ces patients nécessitent de hautes doses de BB ou inhib.Ca
- Certains centres ont démontré l'efficacité d'une prise en charge chirurgicale de cette pathologie par myomectomie

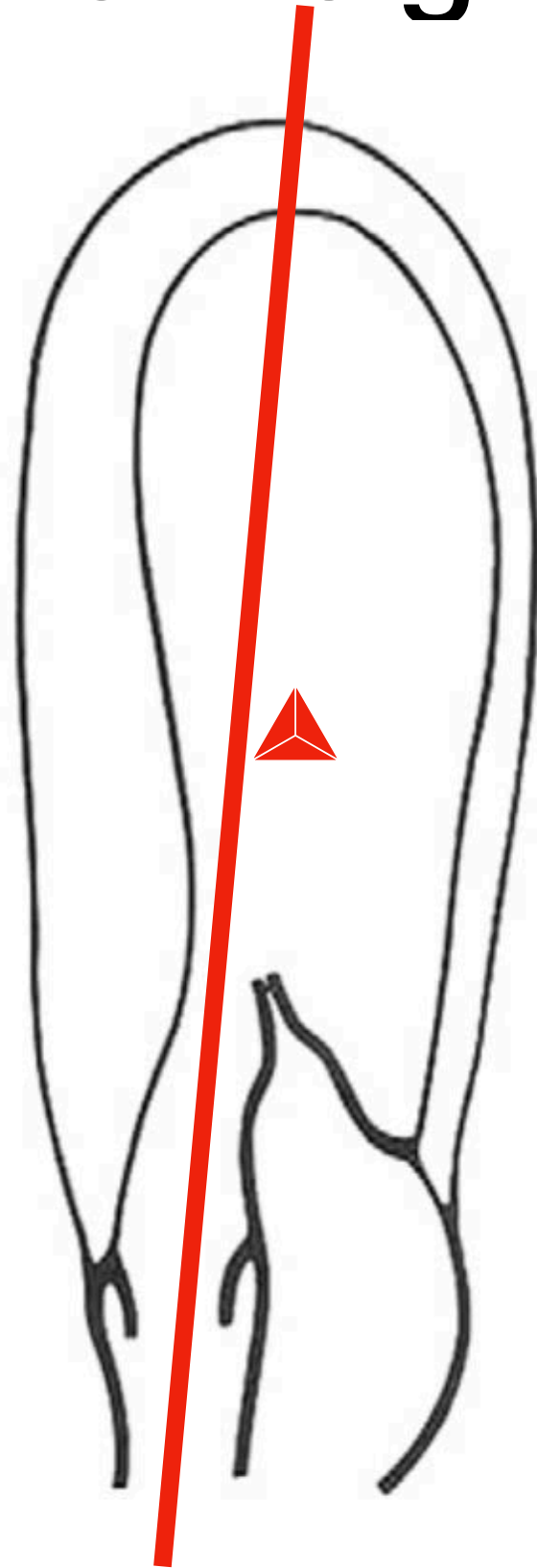
Obstruction intraVG

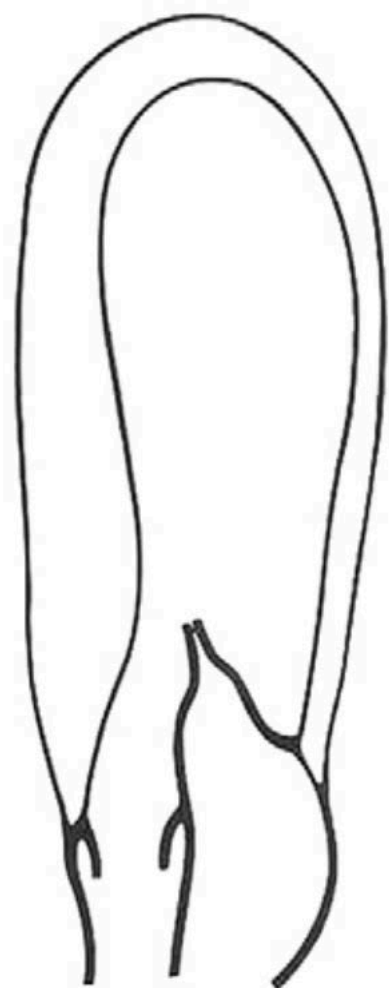


Obstruction dynamique : signes écho

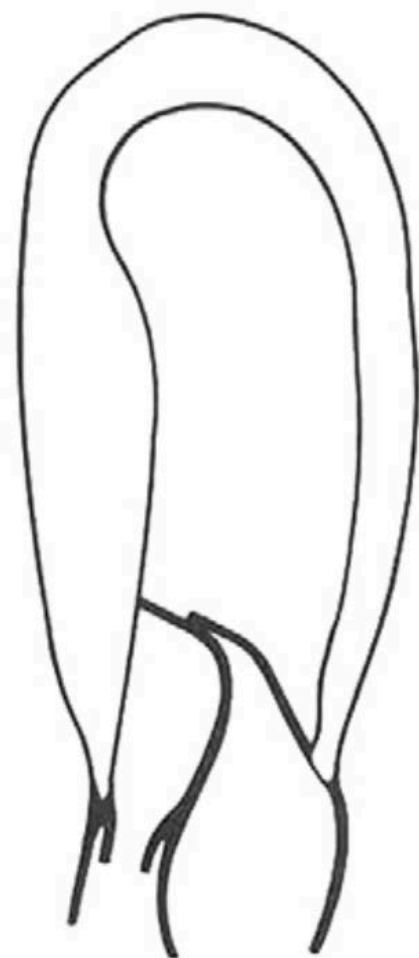
- 2D : visualisation du rétrécissement LVOT (+/-VG) + SAM
- CD : accélération du flux avec aliasing en mosaïque (turbulence)
- PWD en amont : « lobster claw »
- CWD au travers de l'obstruction : flot en lame de sabre à Vmax élevée et pic de Vmax retardé

Obstruction : signes doppler



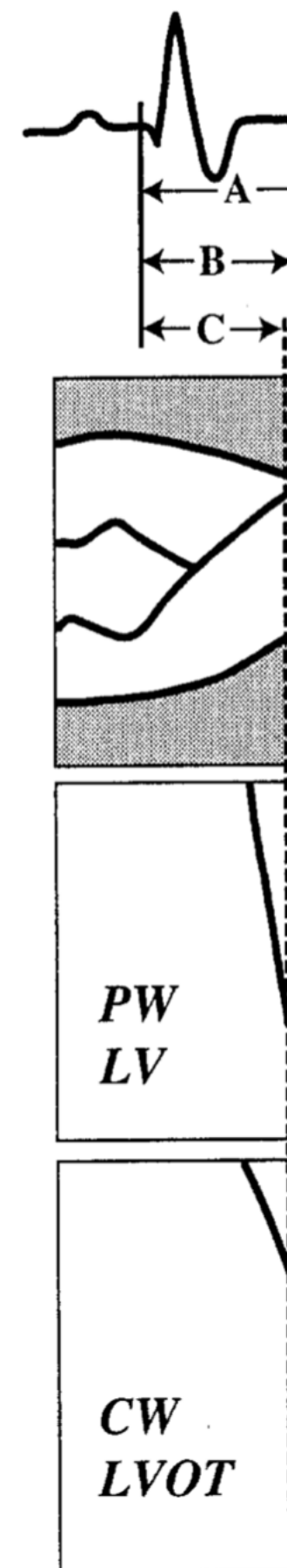


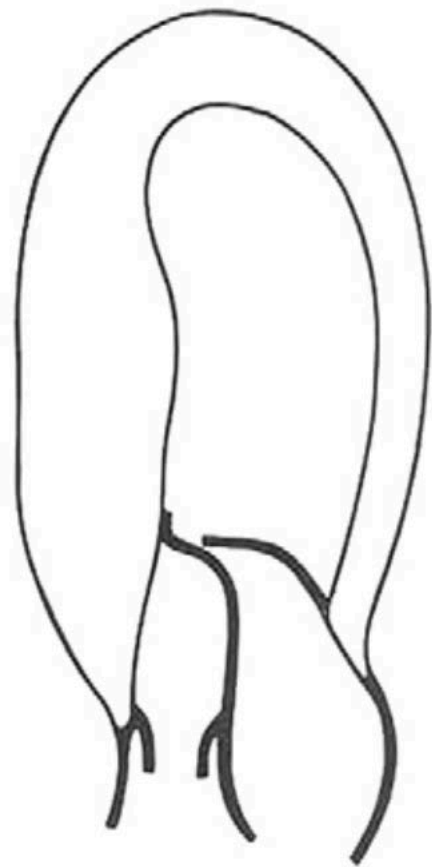
Coaptation



Contact

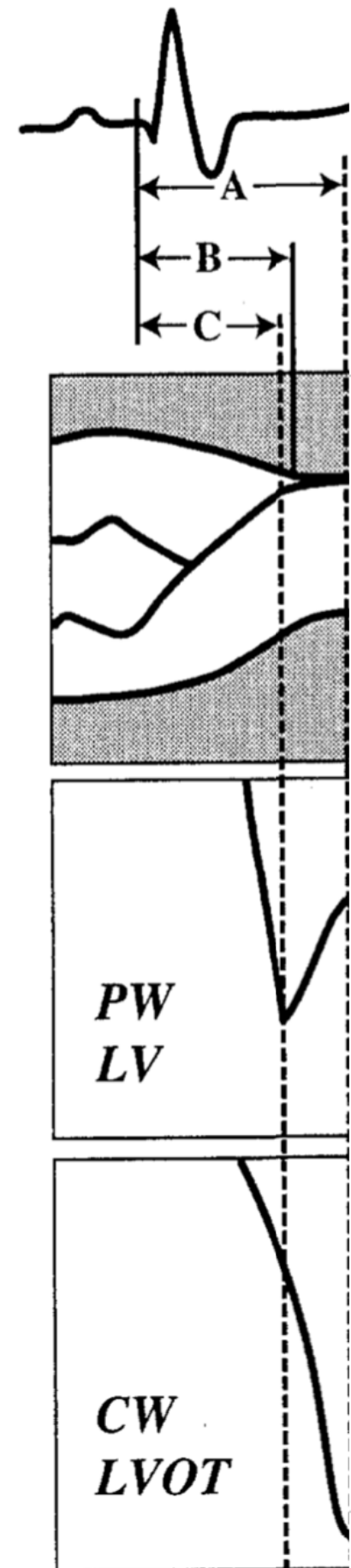
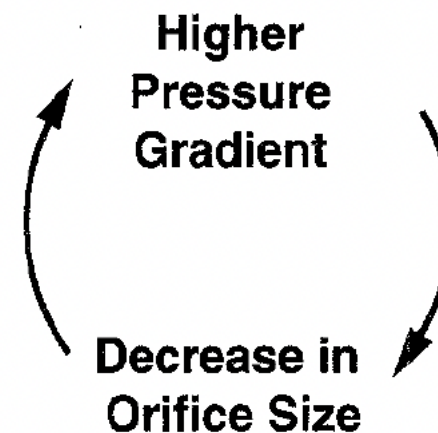
- Début de systole
- *Rétrécissement progressif* de la LVOT
- SAM jusqu'au contact FAM-SIV = obstruction

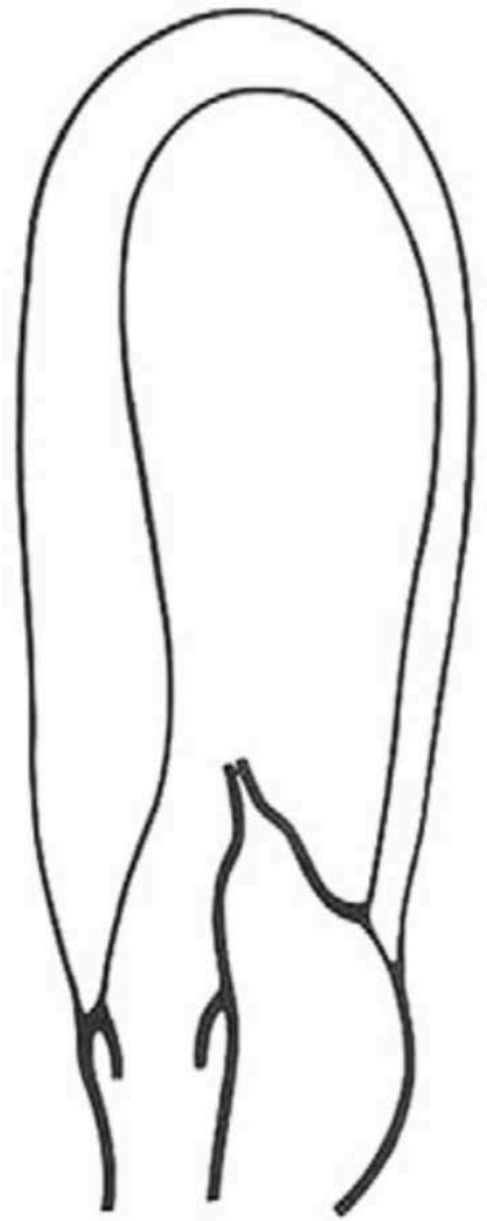




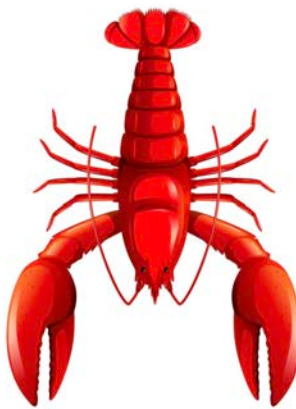
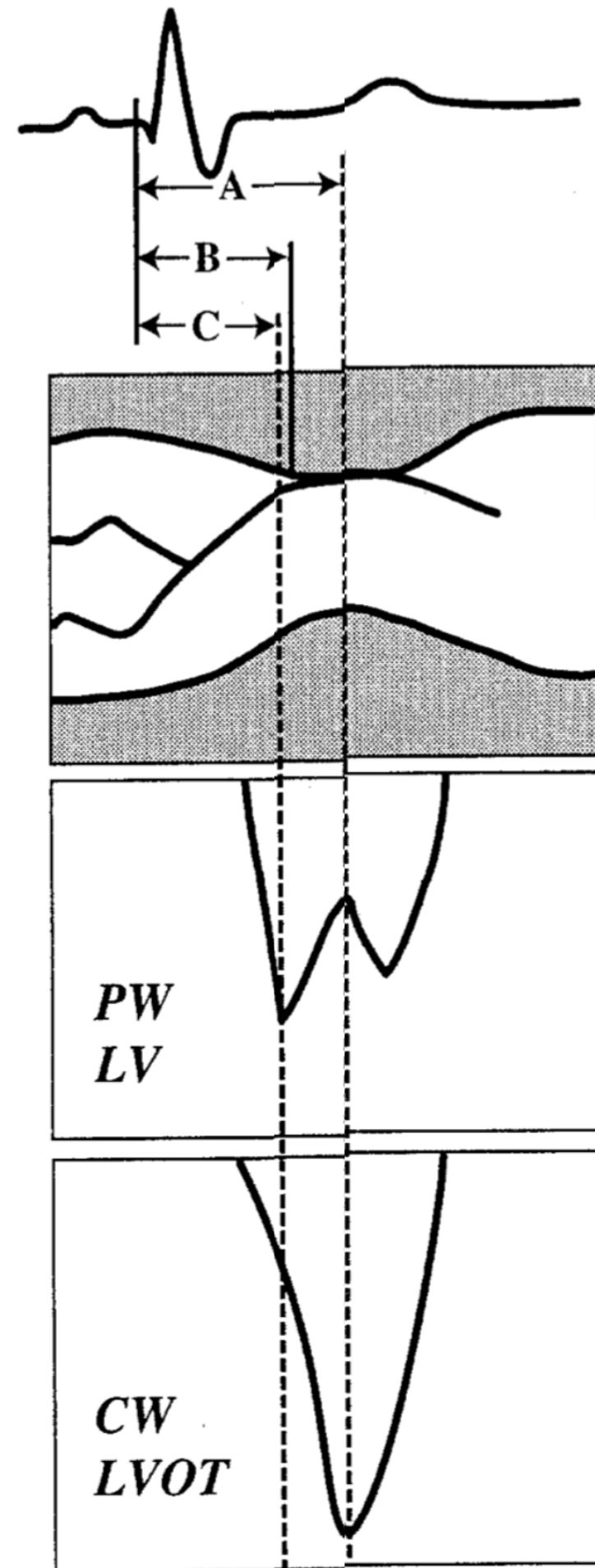
After Contact

- VM au contact de SIV
- *Obstruction* au flux d'amont : PWD VG qui diminue
- Majoration du gradient VG - Ao et poursuite du rétrécissement de la LVOT : accélération du flux en CWD
- Cercle vicieux



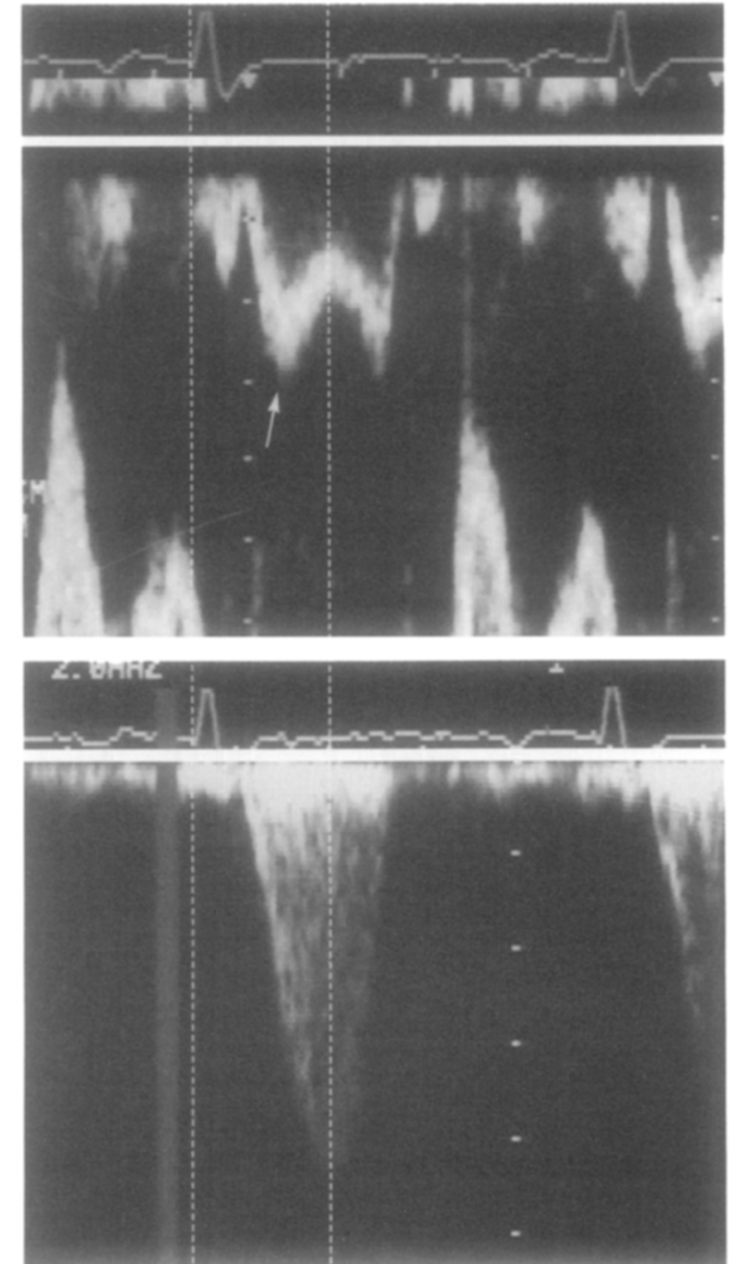


- Fin de systole
- SIV se détend
- FAM s'éloigne du SIV
- LVOT *s'agrandit*
- Majoration du flot d'amont
- Ralentissement du flux au travers de la LVOT



Lobster claw

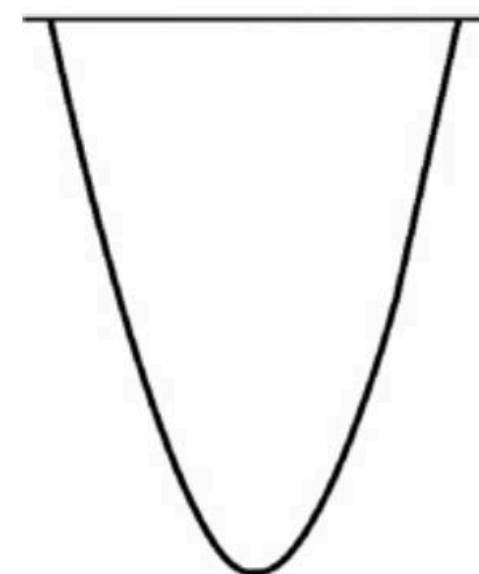
- Lobster claw reflète l'*OBSTRUCTION* du flux dans le VG par le contact FAM-SIV
- Déf : chute de vélocité au PWD de 20 cm/s ou +
- Détection : 25mm sous le point de coaptation de la VM à 1cm du SIV près de la ligne centrale du flux couleur



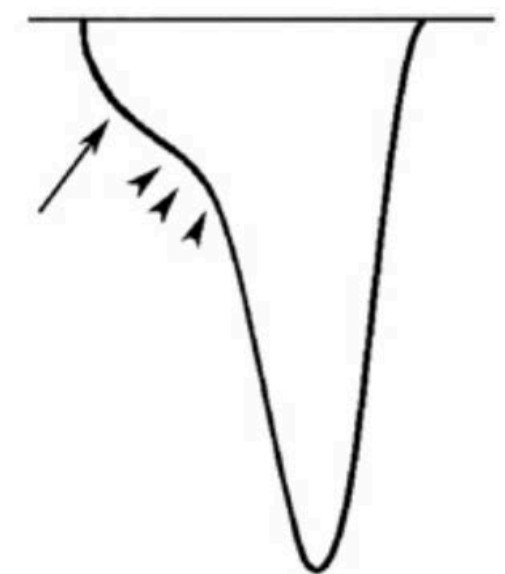
Mid-systolic Drop in Left Ventricular Ejection Velocity in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy—The Lobster Claw Abnormality

Mark V. Sherrid, MD, FACC, David Z. Gunsburg, MD, and Gretchen Pearle, RDCS, New York, New York

Journal of the American Society of Echocardiography
September 1997



Aortic Stenosis



Obstructive Hypertrophic
Cardiomyopathy

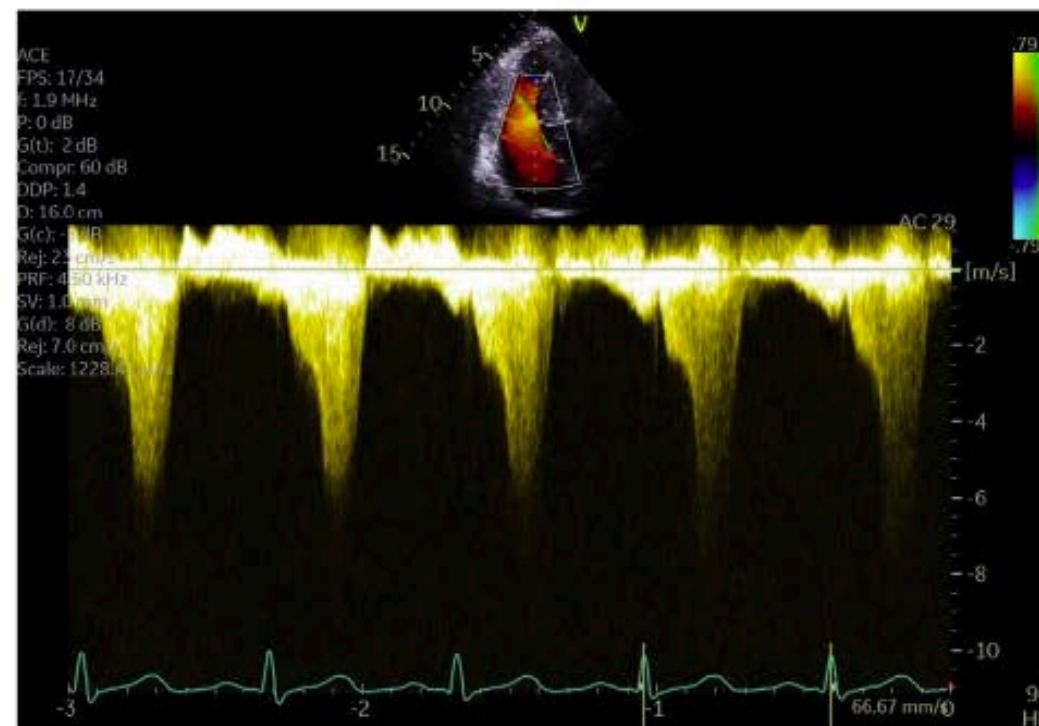
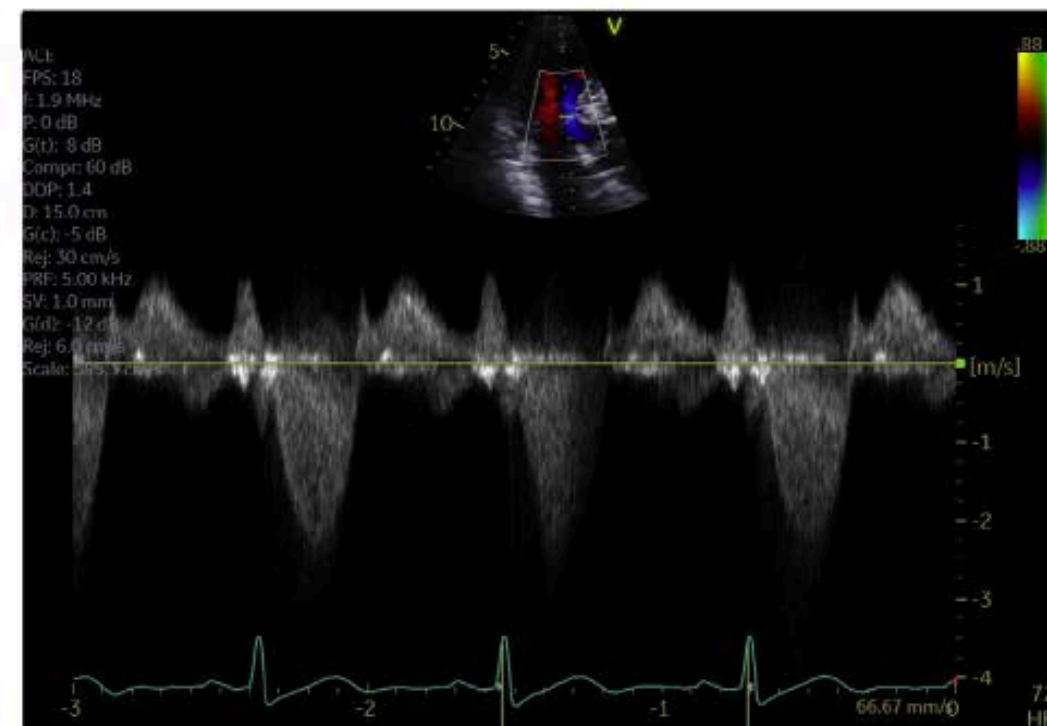
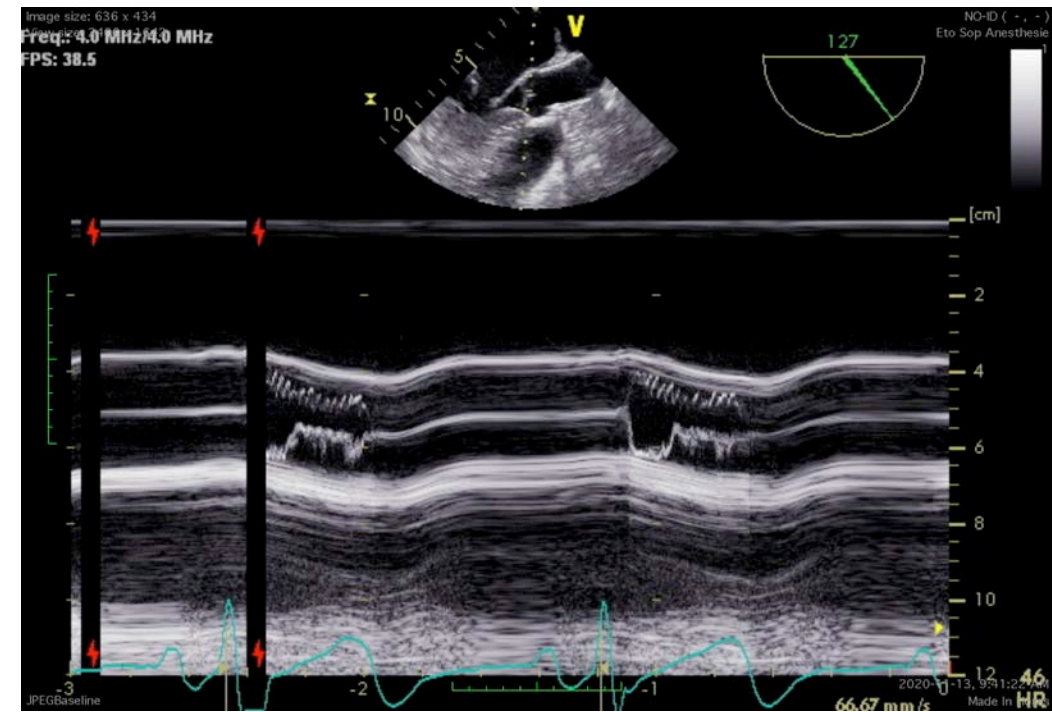
Dagger-shaped LVOT velocity**Symmetric LVOT velocity**

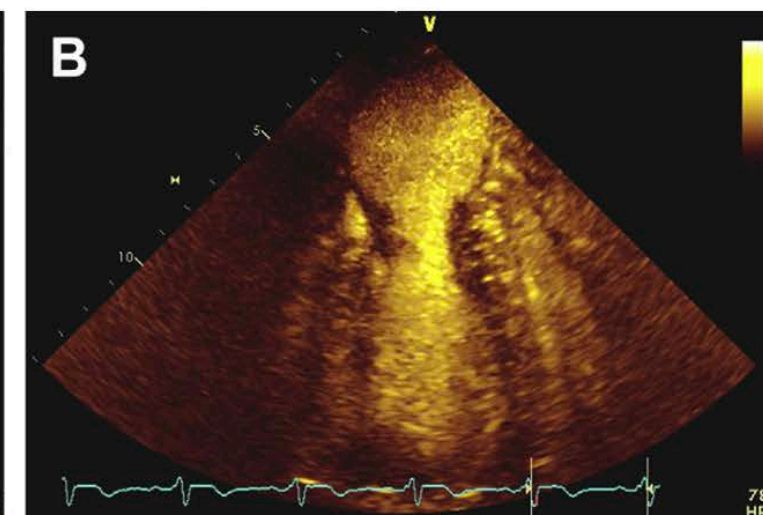
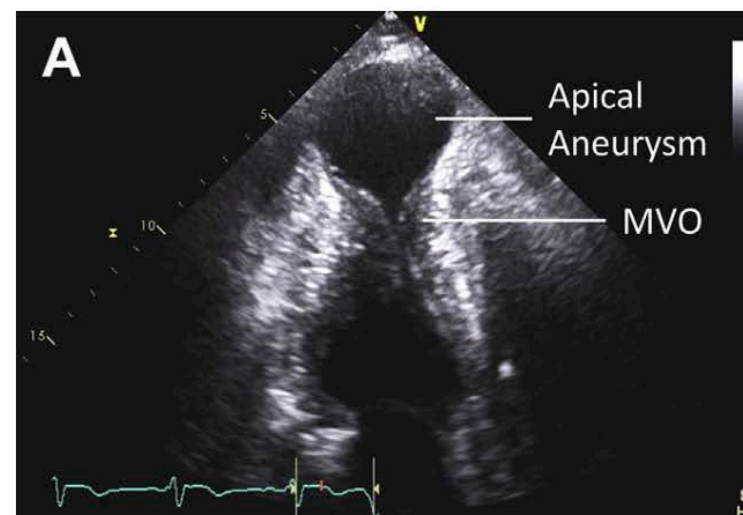
Figure 14 Apical 3-chamber view. Two continuous-wave Doppler left ventricular outflow tract obstruction (LVOT) velocities from 2 patients with obstructive HCM: one (left) typical, late-peaking, concave to the left, and another (right) less common, more symmetric, slow rising and peaking in mid-systole.

Autres signes écho

En aval : fermeture partielle prématurée de la valve aortique durant la systole.



Cas extrême = développement d'un anévrisme en apical VG (pression élevée => ischémie => anévrisme)



Surgical Myectomy
Subaortic, Midventricular, and Apical

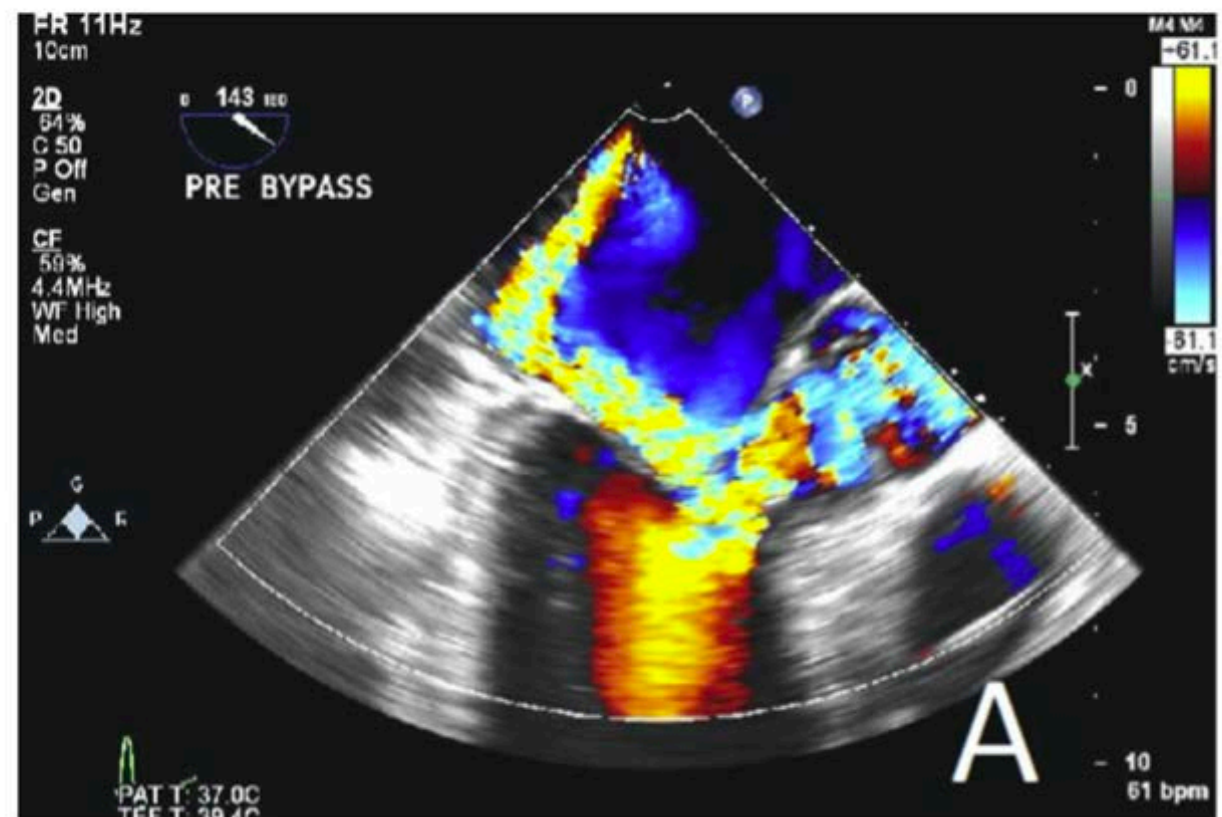
Anita Nguyen, MBBS, Hartzell V. Schaff, MD*

Reflections of Inflections
in Hypertrophic Cardiomyopathy

Mark V. Sherid, MD, Omar Wever-Pinzon, MD, Ajay Shah, MD, Farooq A. Chaudhry, MD
New York, New York

Insuffisance mitrale

- Presque toujours liée au SAM (favorisé par des anomalies anatomiques de la VM)
- Les principes thérapeutiques (et anesthésiques) de la CMH s'appliquent, pas ceux de l'IM !
- Jet typiquement dirigé en postérieur et latéral (même si d'autres directions sont possibles)



Accuracy of Jet Direction on Doppler
Echocardiography in Identifying the Etiology
of Mitral Regurgitation in Obstructive
Hypertrophic Cardiomyopathy

Systolic Anterior Motion

- Théorie initiale : hypertrophie septale => réduction de calibre LVOT => accélération du flot sanguin => effet Venturi entraînant le feuillet antérieur de la VM => IM et obstruction de la LVOT
- Théorie actuelle : **le déclenchement du SAM précède l'accélération du flux systolique dans la LVOT**. Début de systole : le flux sanguin est dirigé + postérieurement (à cause de l'hypertrophie septale) vient attaquer les bords libres des feuillets mitraux (VM + antérieure) postérieurement ce qui les déplace vers l'avant et donc vers la LVOT

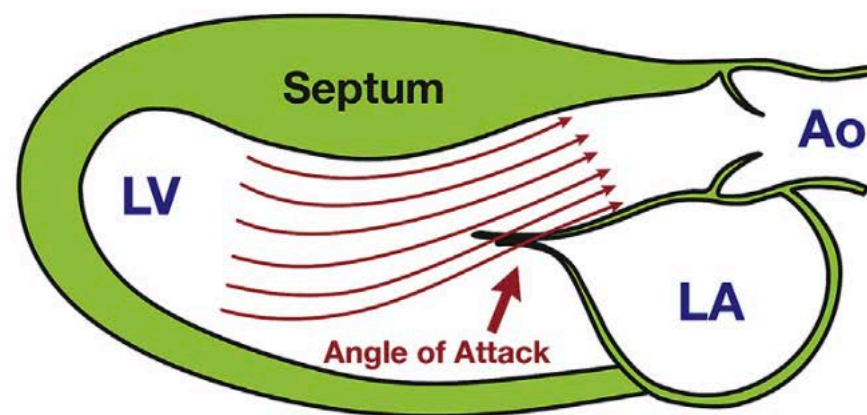


Figure 2 Diagram of the LV ejection flowstream. The LV ejection flowstream (*curved arrows*) strikes the mitral valve leaflets with an angle of attack directed at their free margins. Ao, Aorta. Reproduced with permission from *J Am Coll Cardiol*.²² LA, left atrium.

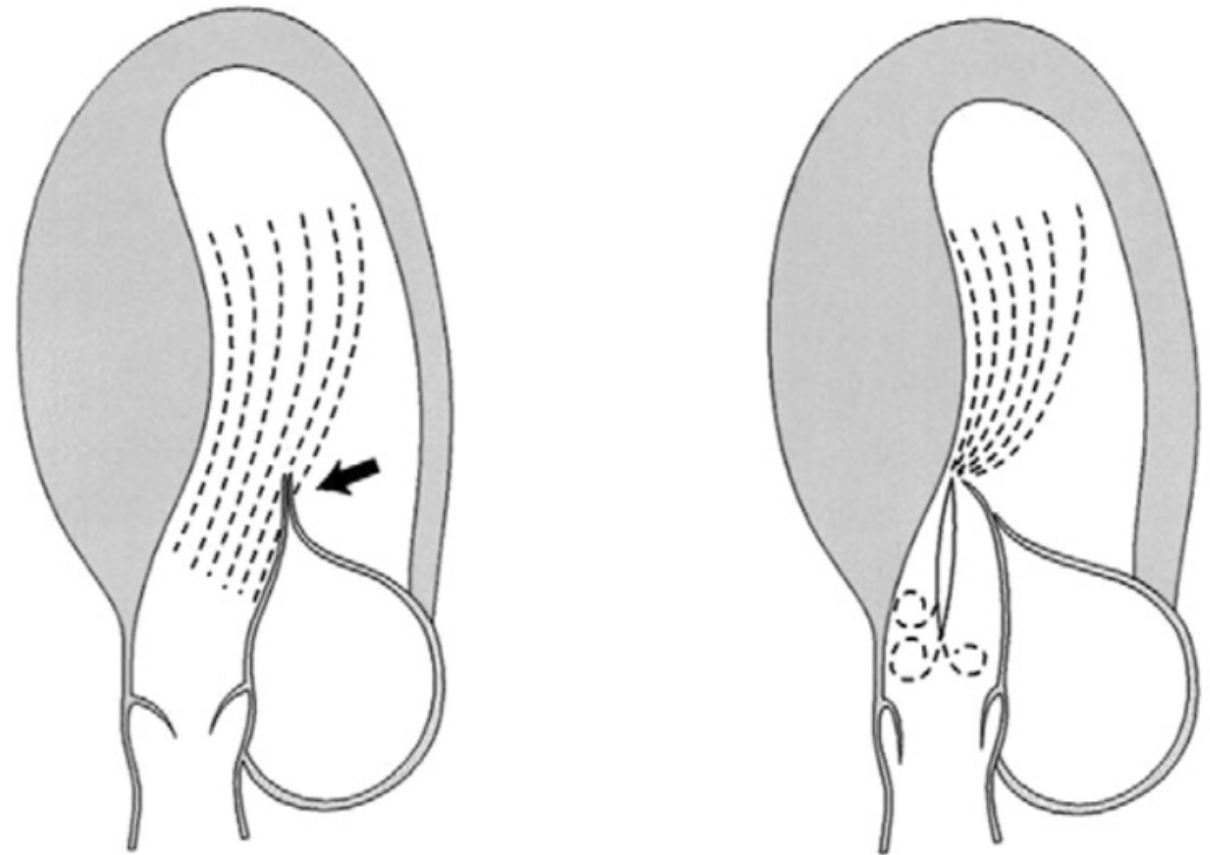
SAM: Facteurs favorisants

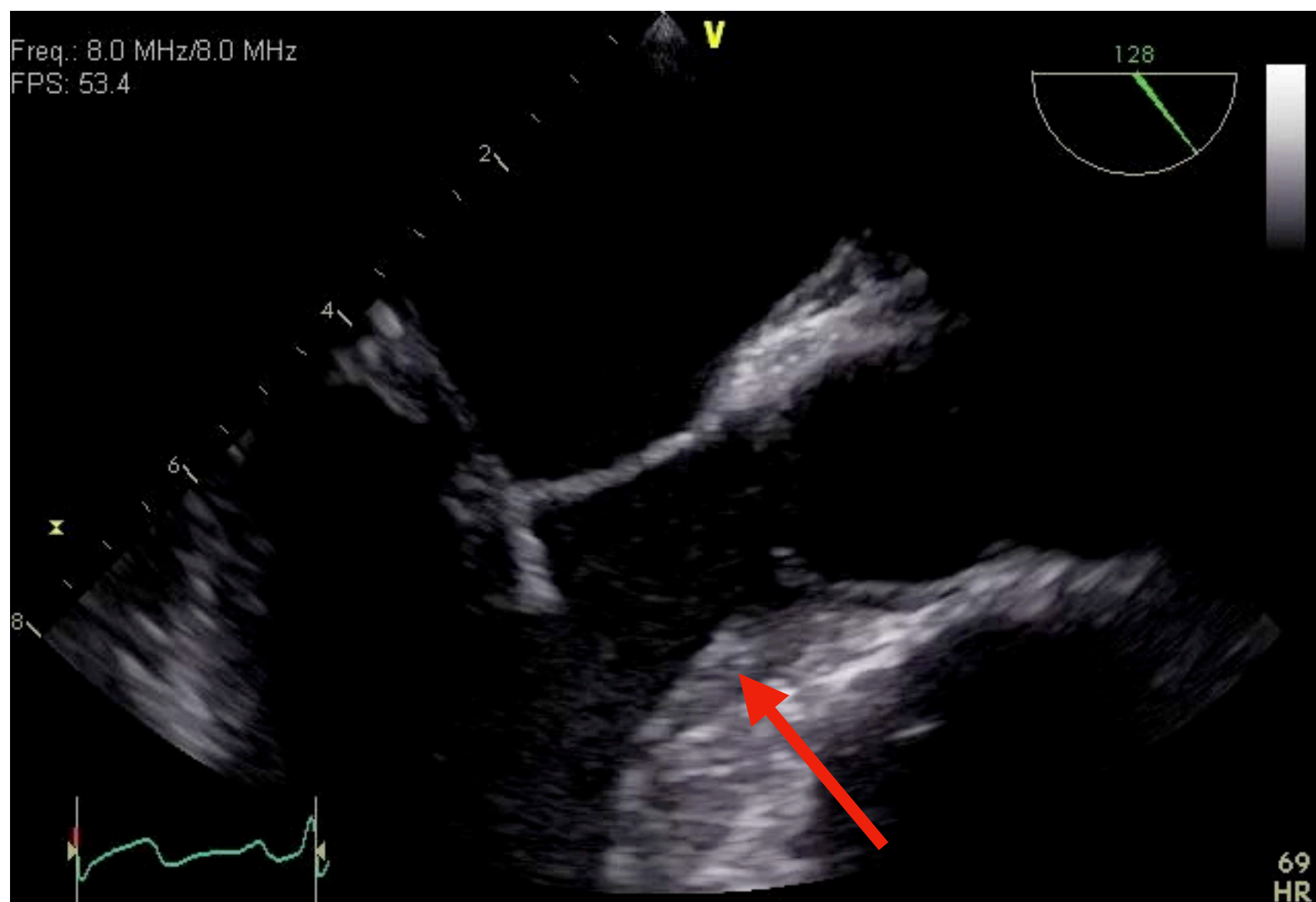
- Physiologiques :

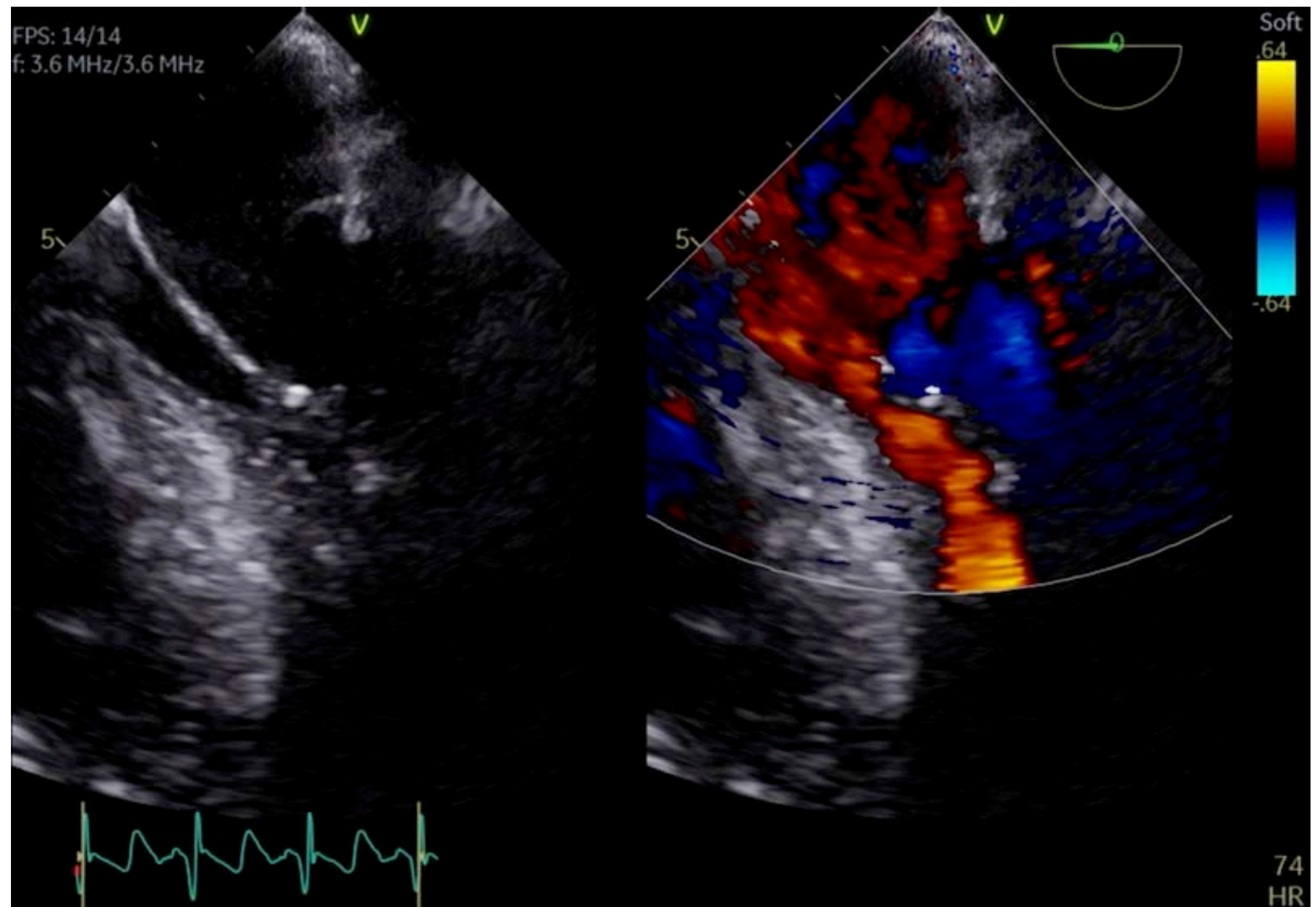
- - diminution du volume VG (hypovolémie)
- - diminution des résistances systémiques
- - augmentation de l'inotropisme
- - augmentation de la chronotropie

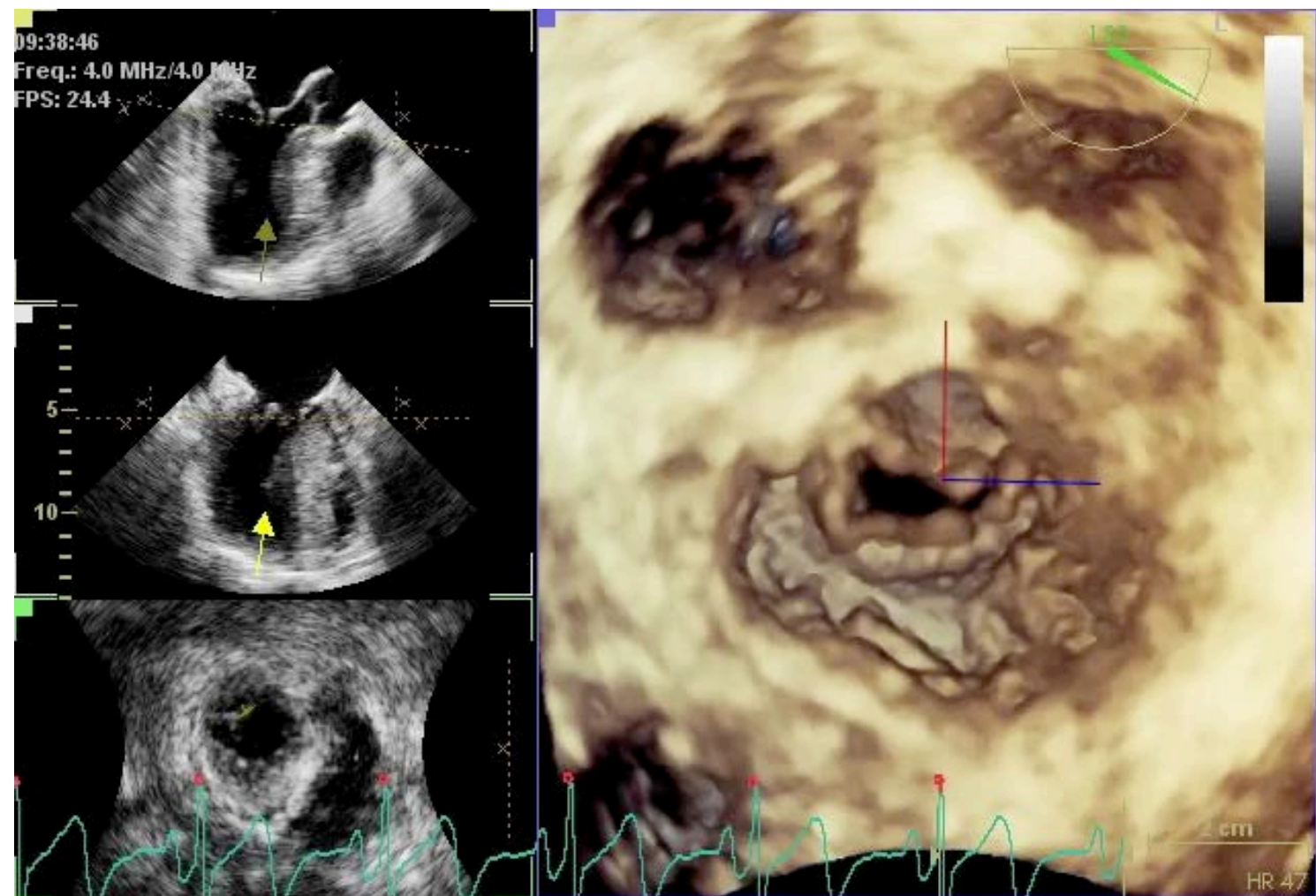
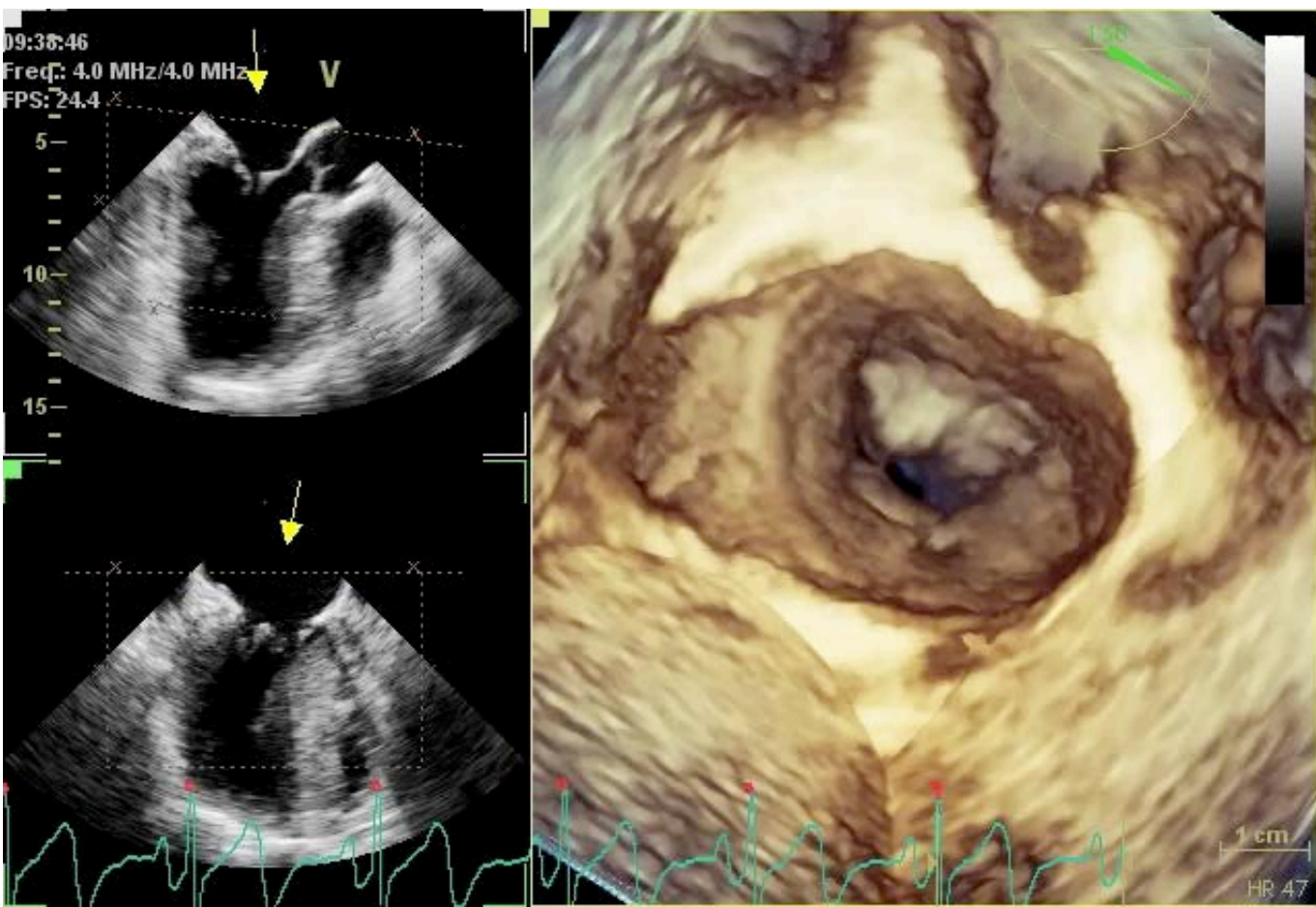
- Anatomiques :

- - LVOT étroite (< 2cm)
- - C-sept court (<25mm)
- - Angle mitro-aortique faible (<120°)
- - long FAM (>30mm) ou FPM (>15mm en PVM)









Traitement

- Préventif : défibrillateur
- 1ère intention : bêta-bloquants
- 2ème intention : diltiazem / vérapamil
- Si insuffisant :
 - - inhibiteurs de la myosine : mavacamtem, aficamtem
 - - disopyramide : antiarythmique (inhib.canaux Na^+), effet inotrope nég., augmente résistances périphériques
 - - Septal Reduction Therapy : dans un centre d'expérience

Traitement



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

CURRENT ISSUE ▼

SPECIALTIES ▼

TOPICS ▼

This content is available to subscribers. [Subscribe now.](#) Already have an account?

ORIGINAL ARTICLE



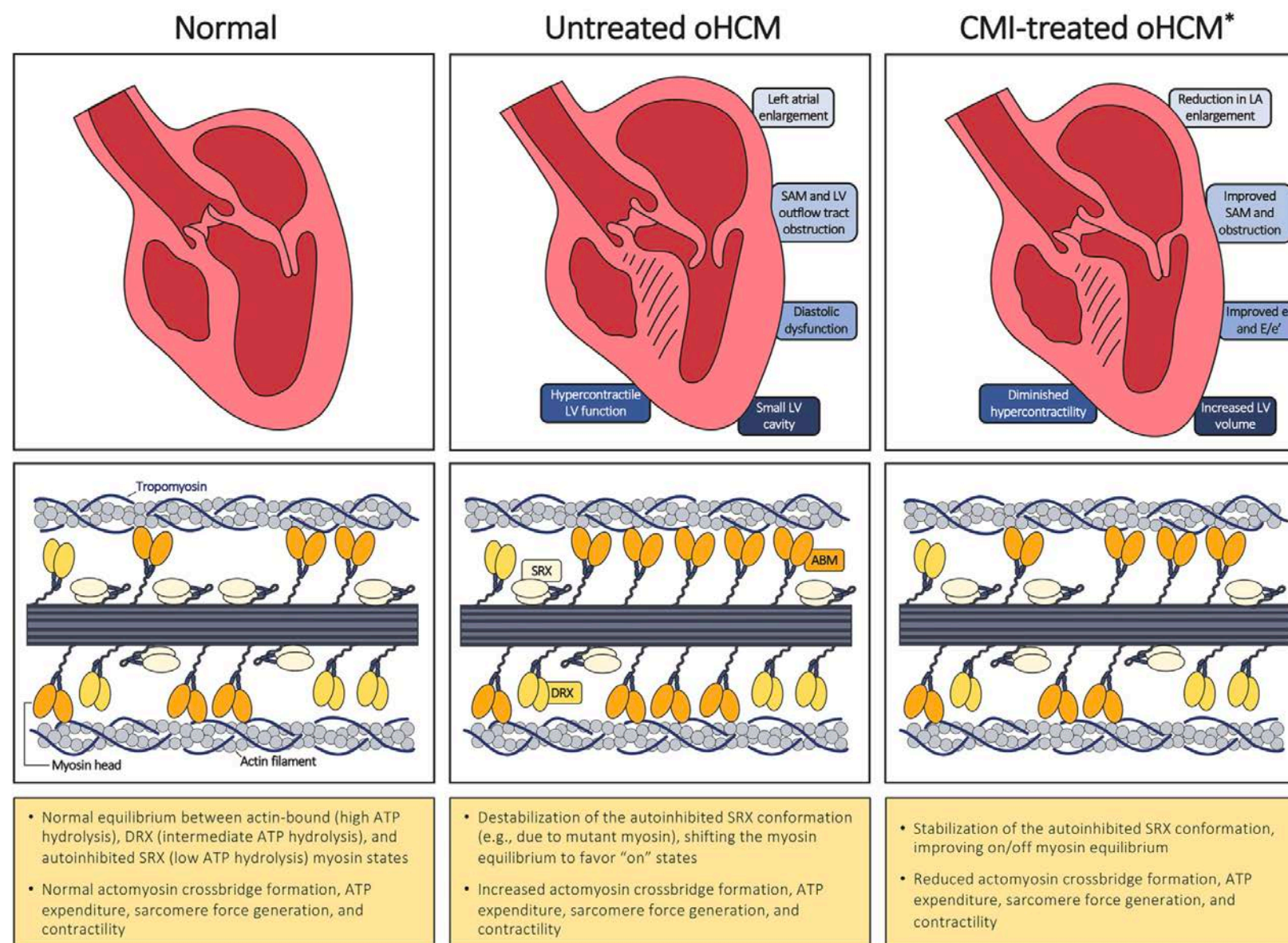
Aficamten or Metoprolol Monotherapy for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy

Authors: Pablo Garcia-Pavia, M.D., Ph.D., Martin S. Maron, M.D., Ahmad Masri, M.D., Bela Merkely, M.D., Michael E. Nassif, M.D., Maria Luisa Peña-Peña, M.D., Roberto Barriales-Villa, M.D., Ph.D., [+26](#), for the MAPLE-HCM Investigators* [Author Info & Affiliations](#)

Published August 30, 2025 | N Engl J Med 2025;393:949-960 | DOI: 10.1056/NEJMoa2504654 | [VOL. 393 NO. 10](#)
[Copyright © 2025](#)

CONCLUSIONS

Among patients with symptomatic obstructive HCM, aficamten monotherapy was superior to metoprolol monotherapy in improving peak oxygen uptake and hemodynamics and decreasing symptoms. (Funded by Cytokinetics; MAPLE-HCM ClinicalTrials.gov number, [NCT05767346](#).)



- Physiopath : mutations de gènes codant pour protéines de sarcomère => disponibilité excessive de têtes de myosine pour se coupler avec l'actine => hypercontractilité myocardique
- Inhibiteurs de la myosine : inhibition de l'ATPase => moins de myosine disponible => contractilité diminuée => moins d'obstruction, moins de stress de paroi, meilleure lusitropie

Traitement préventif : Défibrillateur

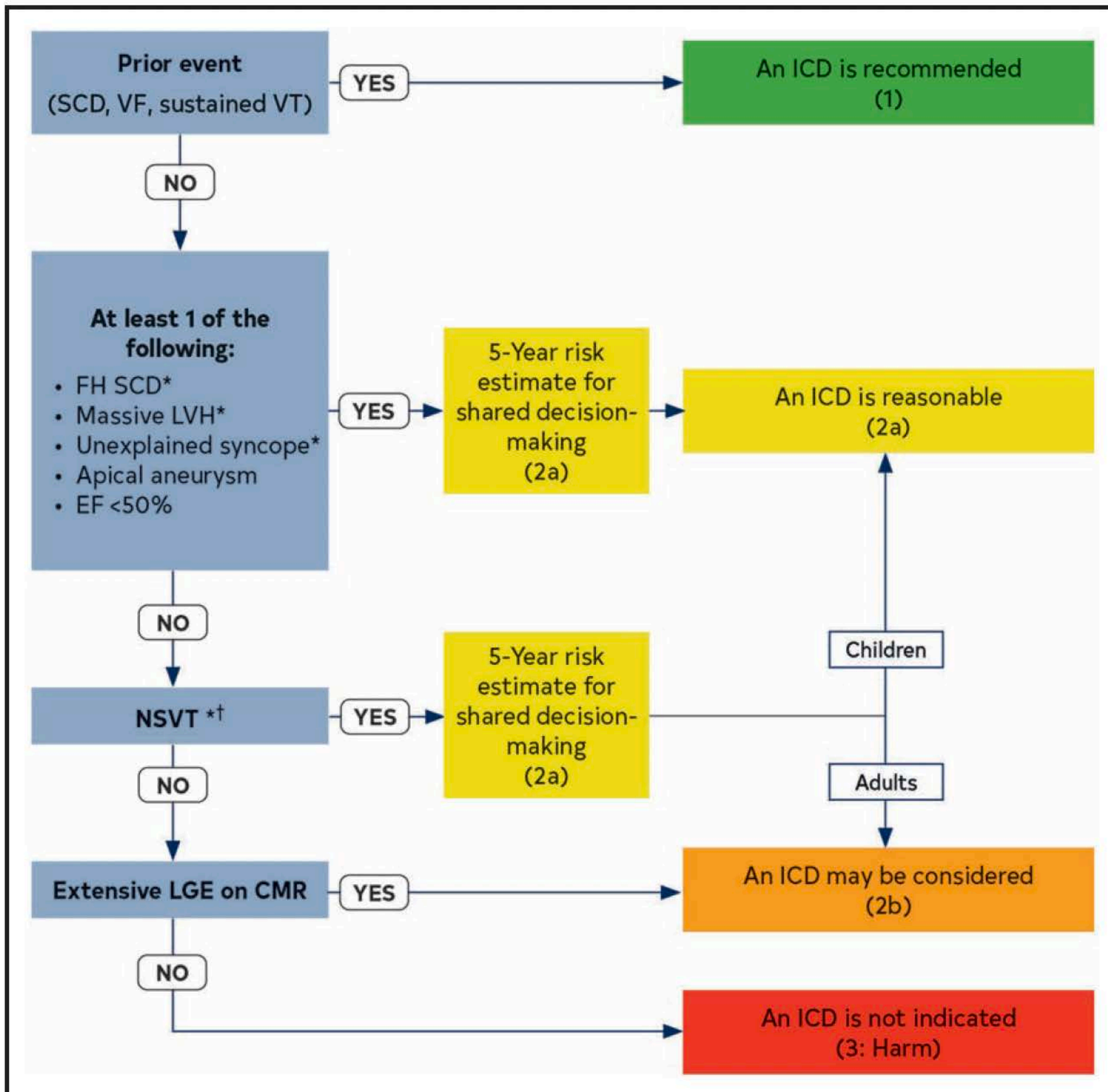


Figure 3. Patient Selection for ICD Use.

Colors correspond to Table 3. *ICD decisions in pediatric patients with HCM are based on ≥ 1 of these major risk factors: family history of HCM SCD, NSVT on ambulatory monitor, massive LVH, and unexplained syncope. †5-year risk estimates can be considered to fully inform patients during shared decision-making discussions. ‡It would seem most appropriate to place greater weight on frequent, longer, and faster runs of NSVT. CMR indicates cardiovascular magnetic resonance; EF, ejection fraction; FH, family history; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; ICD, implantable cardioverter-defibrillator; LGE, late gadolinium enhancement; LVH, left ventricular hypertrophy; NSVT, nonsustained ventricular tachycardia; SCD, sudden cardiac death; VF, ventricular fibrillation; and VT, ventricular tachycardia.

CLINICAL PRACTICE GUIDELINES

2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines

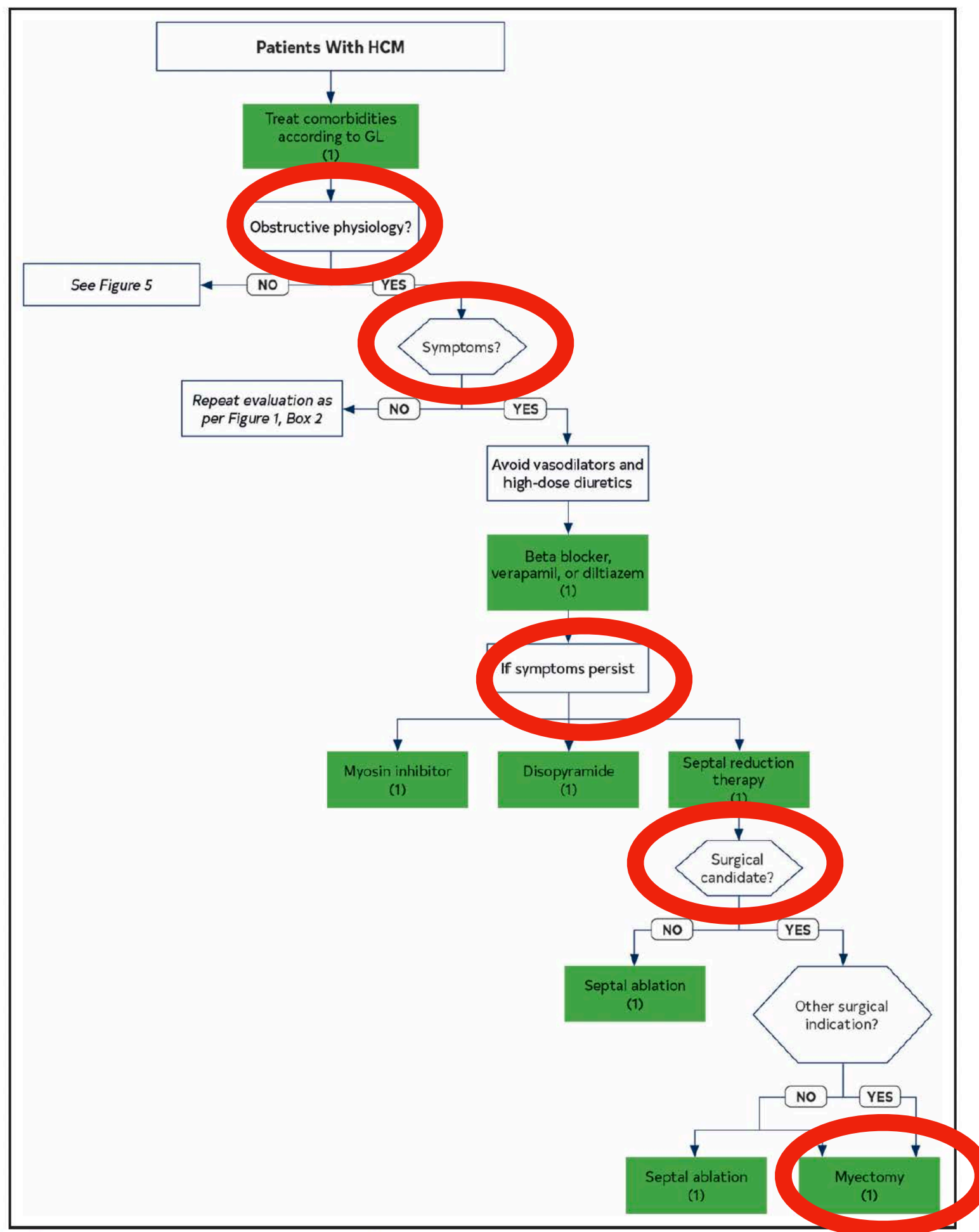


Figure 4. Management of Symptoms in Patients With HCM.

Colors correspond to Table 3. GL indicates guideline; and HCM, hypertrophic cardiomyopathy.

Traitement chirurgical

- Efficace : abolition du gradient => normalisation des pressions gauche et de la PAP + disparition des symptômes d'IC
- Restauration de la *qualité de vie* chez 90 à 95% des patients et rétablissement de l'*espérance de vie* au niveau de celle des sujets sains du même âge
- Mortalité opératoire de 0,4 % dans les centres experts.....mais jusqu'à 12 fois plus dans des centres à petits volumes!!!
- Patient non candidat à la chirurgie : alcoolisation septale

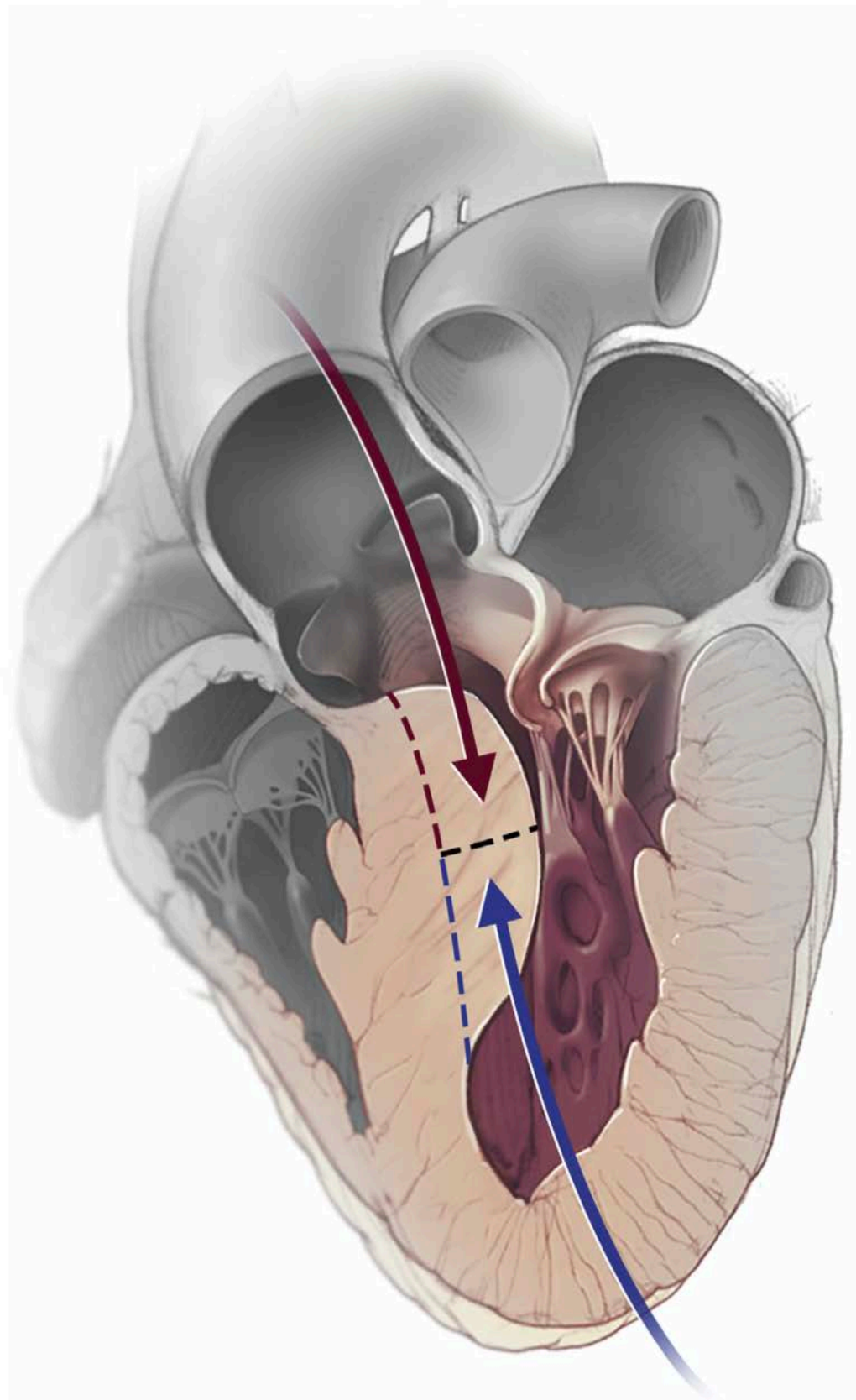
THE NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

Dan L. Longo, M.D., Editor

Clinical Course and Management
of Hypertrophic Cardiomyopathy

Transaortique



Surgical Myectomy
Subaortic, Midventricular, and Apical

Anita Nguyen, MBBS, Hartzell V. Schaff, MD*

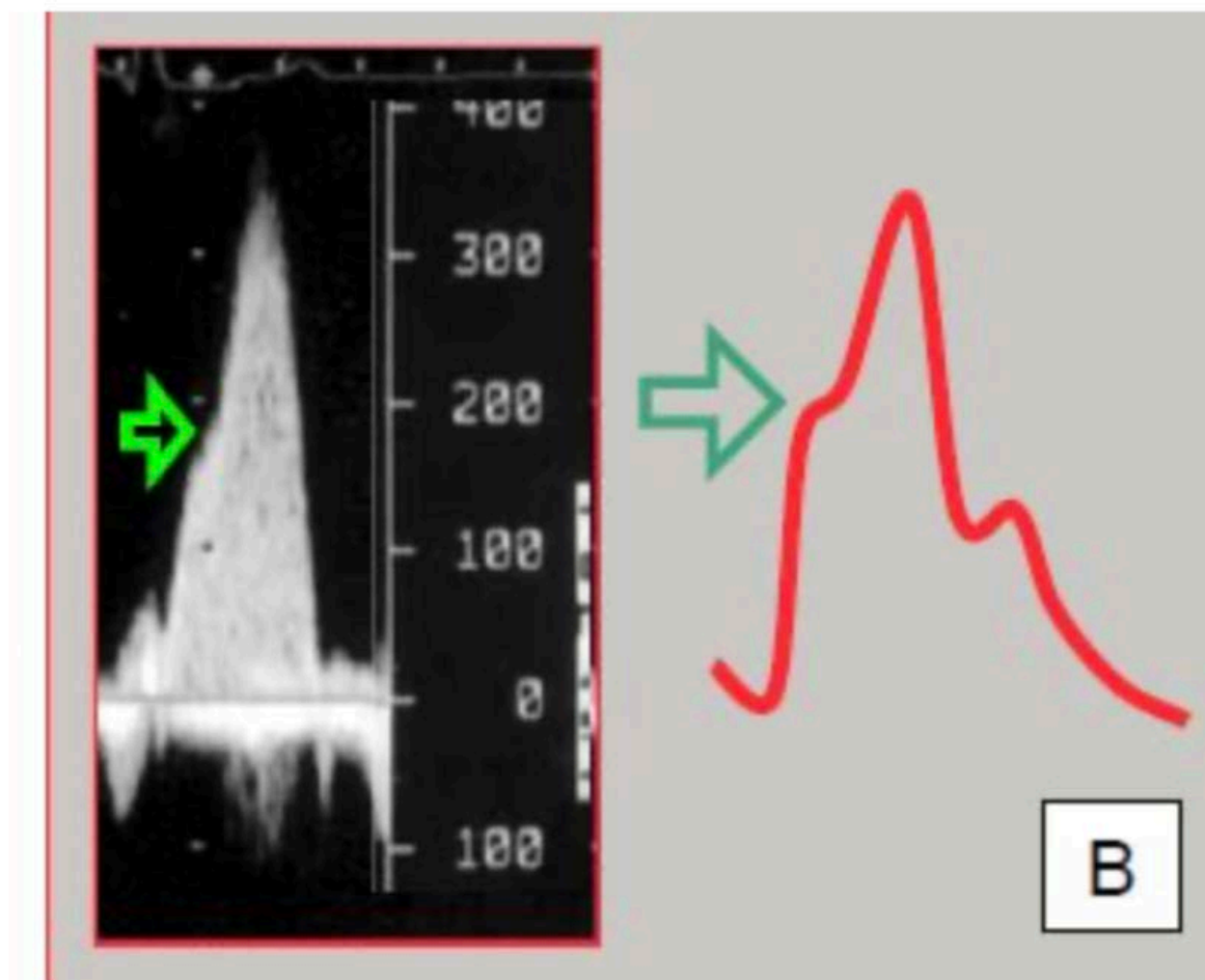
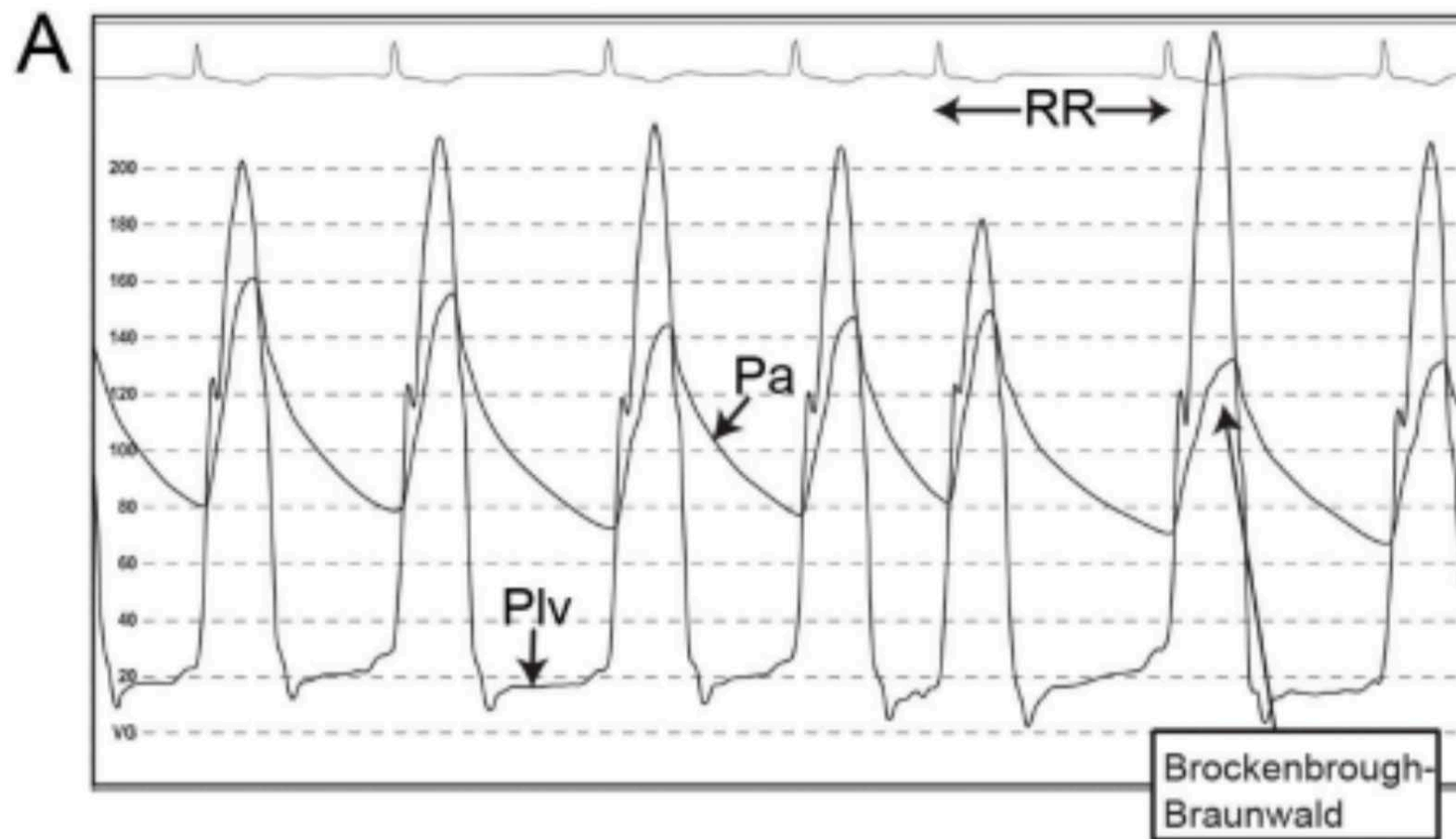
Transapicale

Considérations Anesthésiques

- Patient porteur d'un défibrillateur
- Risque d'ischémie myocardique + élevé
- Risque d'arythmie + élevé
- **Gestion d'une potentielle obstruction LVOT / intraVG**

Quand suspecter CMH

- Interrogatoire : ATCD familiaux de CMH ou mort subite
- Clinique : non spécifique : palpitations, dyspnée, angor, syncope
- ECG : non spécifique : HVG, HBAG/BBG, ondes Q V3 à V6
- Echo diagnostique : hypertrophie / obstruction / SAM
- Si accès à une écho préop : y a t'il de l'obstruction??? (au repos ou provoquée)
- PAS : 2 signes évocateurs



Transesophageal Echocardiography

Multimedia Manual

Second Edition

A Perioperative Transdisciplinary Approach

Edited by
André Y. Denault
Pierre Couture
Annette Vegas
Jean Bulthieu
Jean-Claude Tardif

Précis
d'Anesthésie
Cardiaque 6



Monitoring

- ECG et segment ST (risque ischémique + élevé)
- SpO2
- Risque d'arythmie (y compris ventriculaire) + élevé : installer des pads de défibrillateur
- Aimant en salle si patient porteur de défibrillateur
- Monitoring continu de la pression artérielle pour réagir rapidement
- Swan-Ganz : non diagnostique
- ETO meilleur outil : permet de diagnostiquer l'obstruction, suivre volémie et contractilité, réponse aux traitements

Prise en charge du patient CMH

- L'enjeu principal c'est **l'obstruction qui est dynamique** (peut apparaître durant l'intervention en cas d'hypovolémie ou tachycardie par exemple)
- *Traiter l'obstruction c'est traiter l'IM par SAM également*
- Précharge élevée : diminue le risque d'obstruction : remplissage / correction d'une hypovolémie pré-induction, compenser les pertes liquidiennes perop, compenser la vasodilatation veineuse liée à l'anesthésie, pas de dérivés nitrés en cas d'hypotension
- Contractilité basse : freiner la stimulation sympathique avec une anesthésie profonde et une analgésie de qualité, β -blocage intraveineux peropératoire si nécessaire
- Fréquence cardiaque : éviter la tachycardie qui raccourcit la diastole donc le temps du remplissage
- Postcharge élevée : vasoconstricteur préférentiel = phényléphrine car pas d'action inotrope
- Dysfonction diastolique : remplissage dépendant de la contraction auriculaire : conserver / rétablir le rythme sinusal



- **Hypertension artérielle :**

- - approfondir anesthésie et analgésie
- - Bêta-bloquants à métabolisme rapide (esmolol, landiolol) pour leurs effets chronotrope et inotrope négatifs
- - Eviter les vasodilatateurs veineux (chute de précharge) et/ou artériels (chute de postcharge)

- **Hypotension artérielle :**

- - réagir et corriger rapidement pour éviter une dégradation de la situation
- - remplissage : augmente la précharge
- - vasoconstricteurs : effet veineux augmente la précharge, effet artériel augmente la postcharge
- - éviter les médicaments à effets inotropes et chronotropes positifs

1

C-LD

4. For patients with obstructive HCM and acute hypotension who do not respond to fluid administration, intravenous phenylephrine (or other vasoconstrictors without inotropic activity), alone or in combination with beta-blocking drugs, is recommended.¹⁵

CLINICAL PRACTICE GUIDELINES

2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR
Guideline for the Management of Hypertrophic
Cardiomyopathy: A Report of the American Heart
Association/American College of Cardiology
Joint Committee on Clinical Practice Guidelines

Neuraxiale

- Anticiper et contrecarrer l'effet du bloc sympathique par du volume et des α -stimulants
- Installation du bloc lente : éviter la rachianesthésie, préférer l'épidurale
- CMH obstructive : pas de rachianesthésie

Comprendre

- IM du SAM vs IM « classique »
- CMH vs HVG « classique »
- CMHO beaucoup plus dangereuse que CMHNO