

PHYSIO DAY

JOURNÉES DE PHYSIOLOGIE
EN CARDIOLOGIE INTERVENTIONNELLE

Bilan Hémodynamique d'une **Cardiomyopathie Obstructive**

Dr Pierre MEYER
Institut Arnault Tzanck



5 & 6 AVRIL 2024

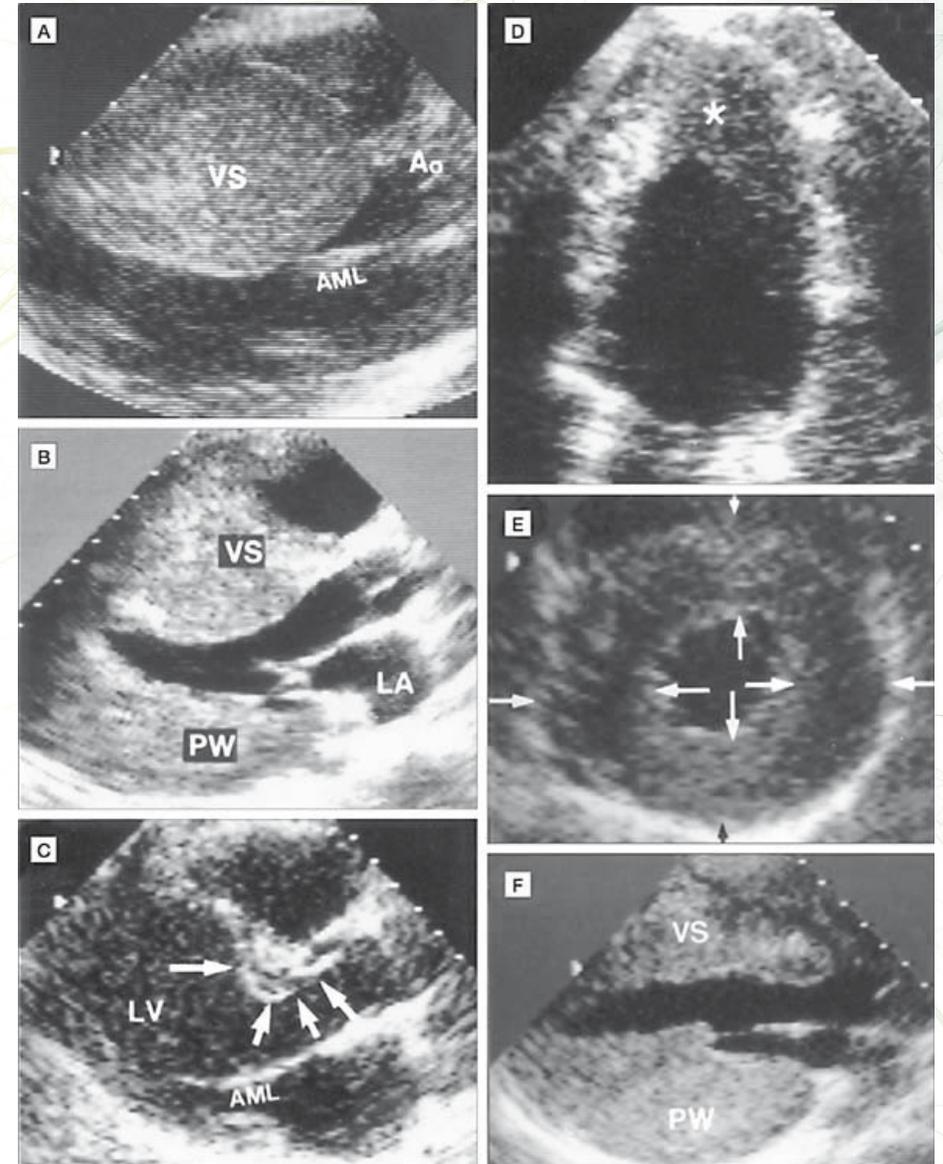
HÔTEL SHERATON · NICE



Les Cardiomyopathies Hypertrophiques primitives sont des maladies génétiques autosomiques dominantes affectant 1 sur 500 naissances.

Les variétés morphologiques sont multiples, allant des CMH concentriques majeures à des formes localisées affectant quasi exclusivement un segment myocardique donné (le plus souvent le septum, parfois l'apex ou la face latérale)

L'expression phénotypique de l'affection est variable, pouvant se manifester et se modifier à tous les âges et sous des formes plus ou moins graves par leur extension et leur sévérité .





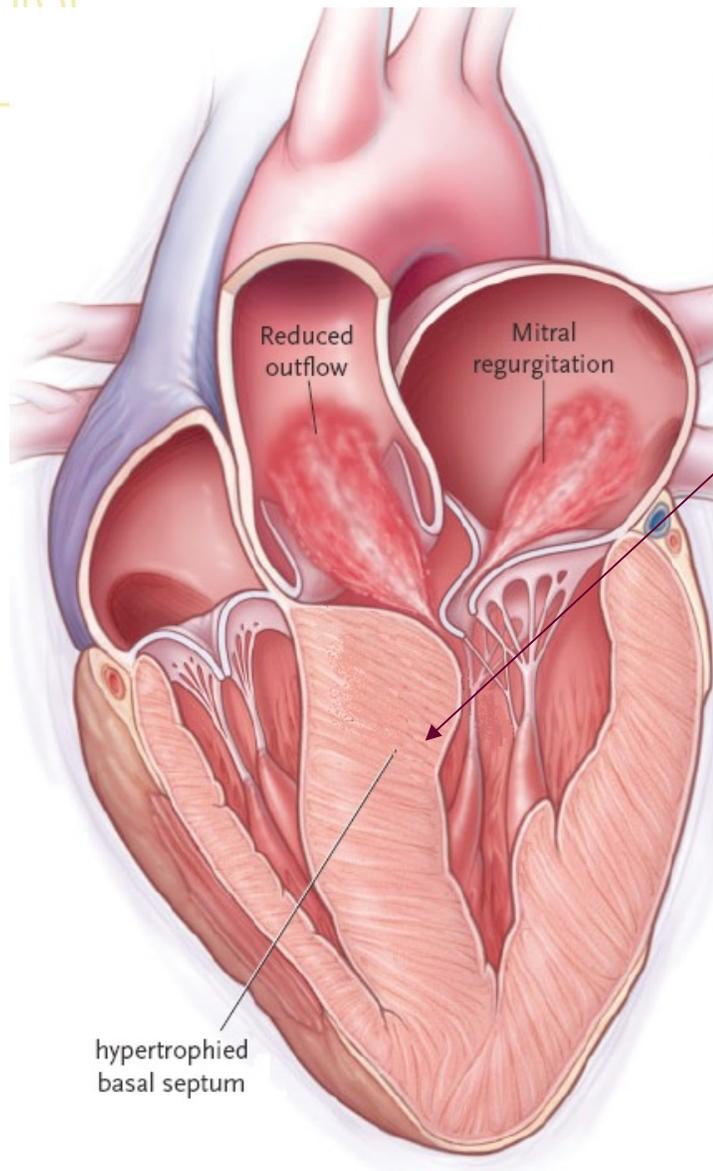
La Cardiomyopathie obstructive

Épaisseur septale > 15 mm avec rapport épaisseur du septum/paroi post > 1.3 et mise en évidence d'un gradient d'obstruction de plus de 30 mmHg entre l'apex et la voie d'éjection sous aortique

La CMH génère fréquemment un obstacle à l'éjection ventriculaire, provoqué le plus souvent par l'aspiration des feuillets mitraux dans la voie d'éjection, parfois multifocal par addition d'un obstacle musculaire médioventriculaire.

Gradient de pression systolique spontané intra VG > 30 mm Hg, ou provoqué par effort physique, Valsalva ou Potentialisation post extra systolique (*isuprel, Dobutamine, Vasodilatateurs ne sont pas recommandables*)

Cet obstacle intra-ventriculaire initie un cercle vicieux aggravant l'hypertrophie diffuse du myocarde, obérant le pronostic vital et fonctionnel. (*obstruction begets obstruction*)

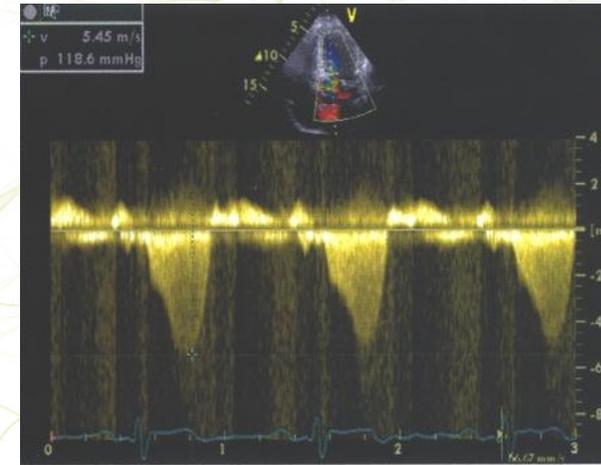




Heart Failure

Hypertrophic Cardiomyopathy Is Predominantly a Disease of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

Martin S. Maron, MD; Iacopo Olivotto, MD; Andrey G. Zenovich, MSc; Mark S. Link, MD; Natesa G. Pandian, MD; Jeffery T. Kuvin, MD; Stefano Nistri, MD; Franco Cecchi, MD; James E. Udelson, MD; Barry J. Maron, MD



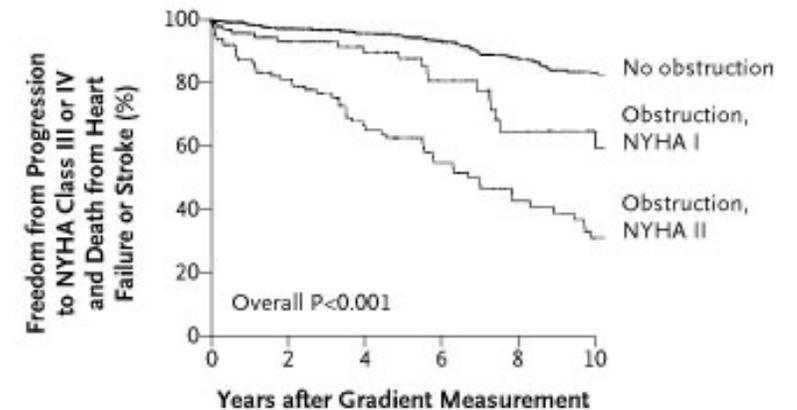
30 % des CMH génèrent un obstacle au repos
70% lors de l'exercice physique

Maron MS et al. *Circulation*. 2006;114:223

Ces formes obstructives sont particulièrement exposées aux complications

- Insuffisance cardiaque
- Troubles du rythme
- AVC (FA ; IM ; dilatation OG)
- Syncopes / mort subite

Probability of Progression to Severe Heart Failure (NYHA Class III or IV) or Death from Heart Failure or Stroke



No. at Risk	0	2	4	6	8	10
No obstruction	770	557	464	334	231	188
Obstruction, NYHA I	106	69	52	31	18	11
Obstruction, NYHA II	118	75	51	35	21	14



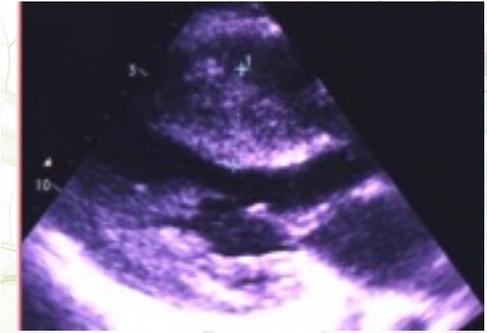
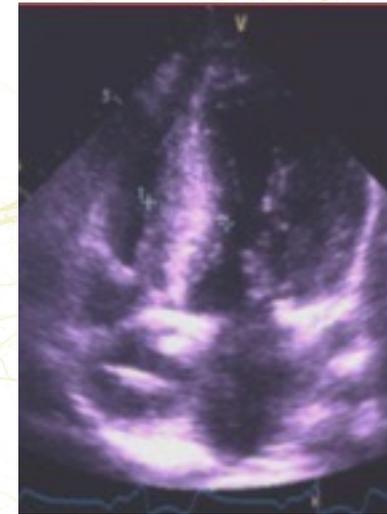
Editorial

Circulation. 2006;114:2200-2.

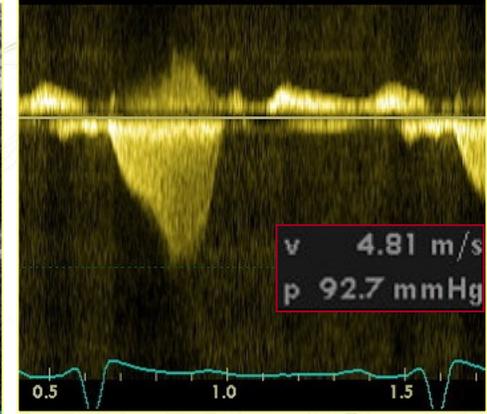
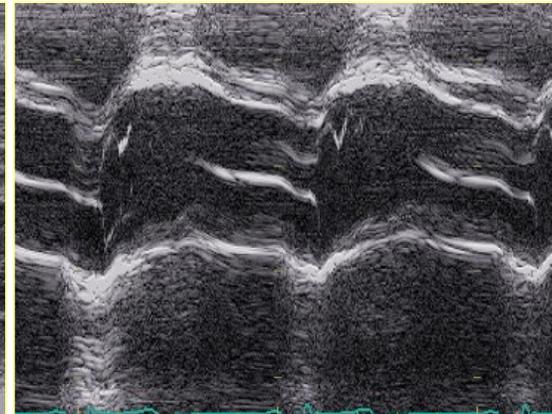
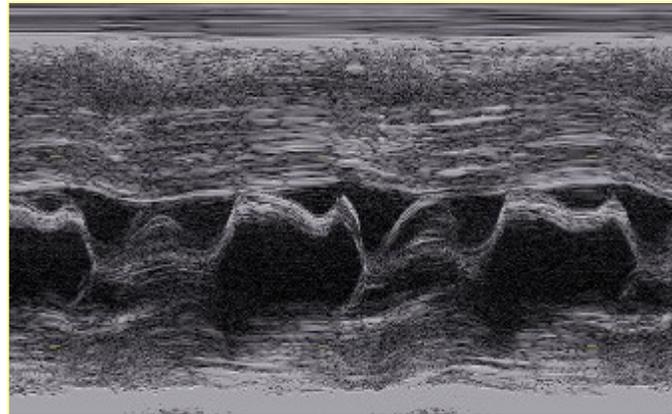
Hypertrophic Cardiomyopathy The Search for Obstruction

Rick A. Nishimura, MD; Steve R. Ommen, MD

Doppler echocardiography requires skill and expertise to measure the outflow tract obstruction. Exercise is certainly the most physiological mechanism to provoke obstruction



L'écho-Doppler est l'examen essentiel pour dépister les CMH, définir leur morphologie, évaluer, la sévérité et le mécanisme de la gêne à l'évacuation ventriculaire, analyser l'anatomie de l'appareil mitral et la fonction gauche...



L'IRM confirme les données écho-Doppler et permet de préciser la texture du muscle cardiaque : fibrose, nécrose, amylose...

Le bilan hémodynamique n'est pas indispensable au diagnostic de CMO, notamment avant réalisation d'une alcoolisation septale, mais il faut le bien le maîtriser pour **redresser des erreurs de diagnostic**, préciser la part d'obstruction lorsque l'échographie est douteuse chez des patients peu échogènes, et/ou affectés d'une valvulopathie aortique associée, ainsi que pour guider le traitement

Tout cathétérisme gauche impose à mon sens une prise de pression dans le ventricule gauche et son angiographie+++



Mr Pap... 61 ans.

Angor et dyspnée classe II/III.

HTA ancienne, tabagique.

Souffle éjectionnel 3/6

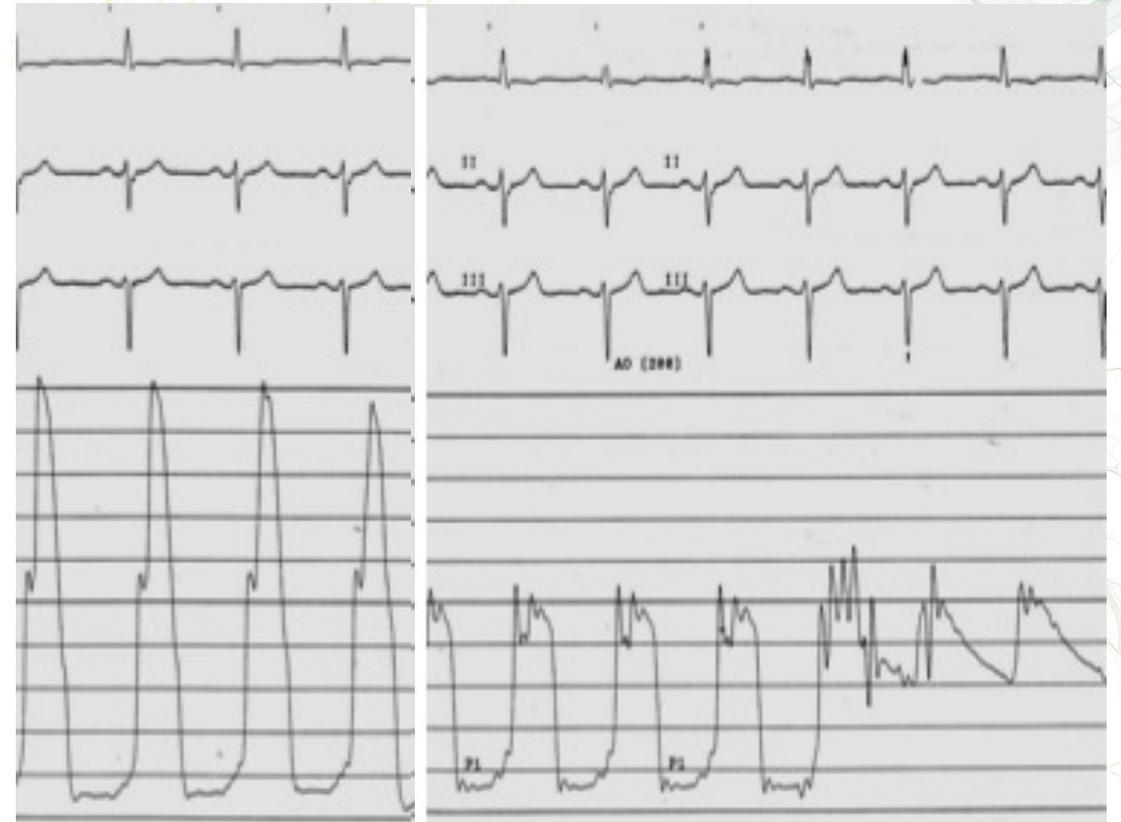
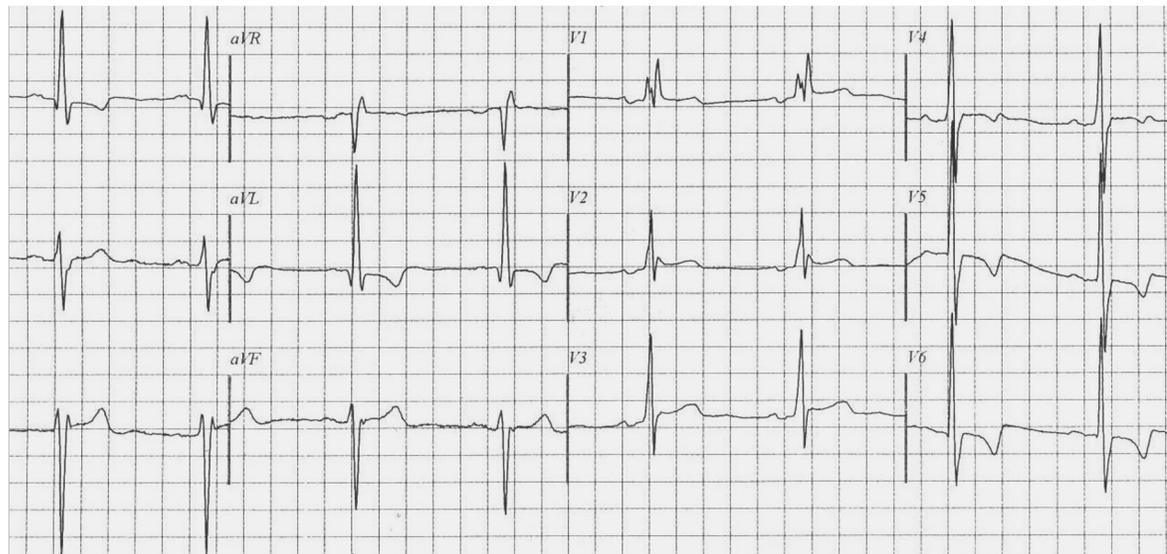
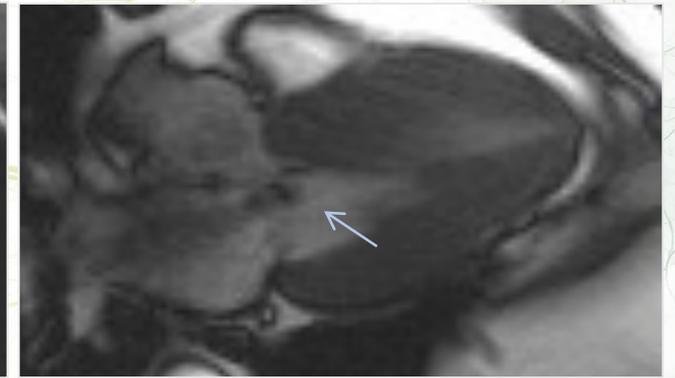
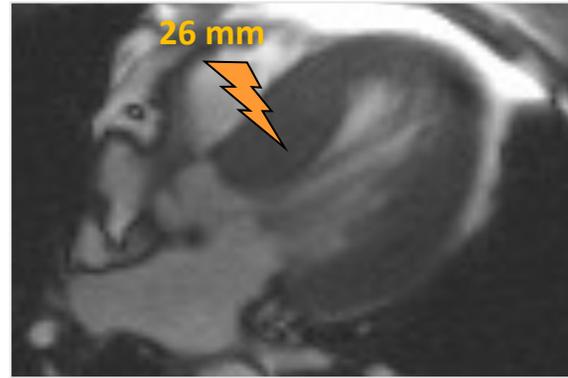
Peu échogène ; CMH « hypertensive ».

Ergométrie stoppée pour dyspnée, gêne

thoracique et chute tensionnelle à 90W

Adressé pour coronarographie ambulatoire

Coronaires correctes

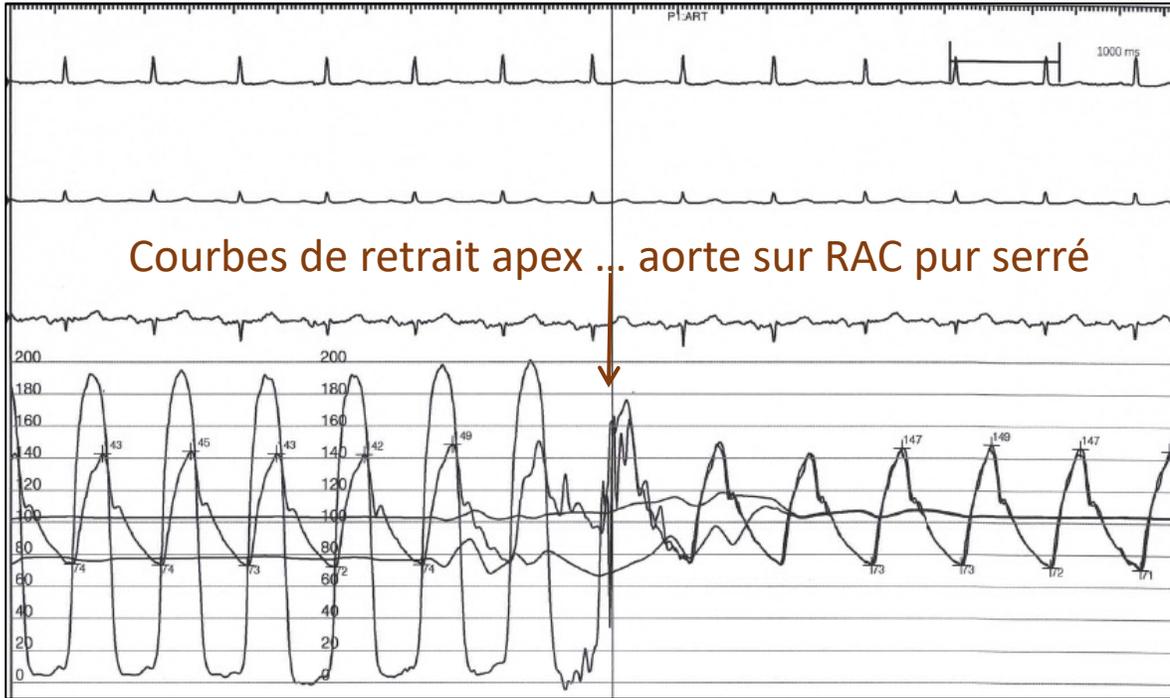
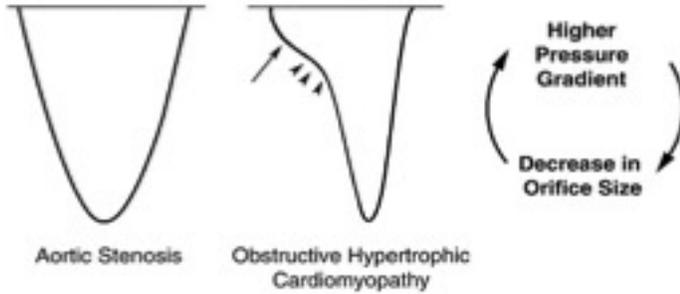




Contrasting the CW Doppler Through the Orifice of Patients With Aortic Stenosis and Obstructive HCM

Sherrid MV et al. J Am Coll Cardiol 2009;54:212-9

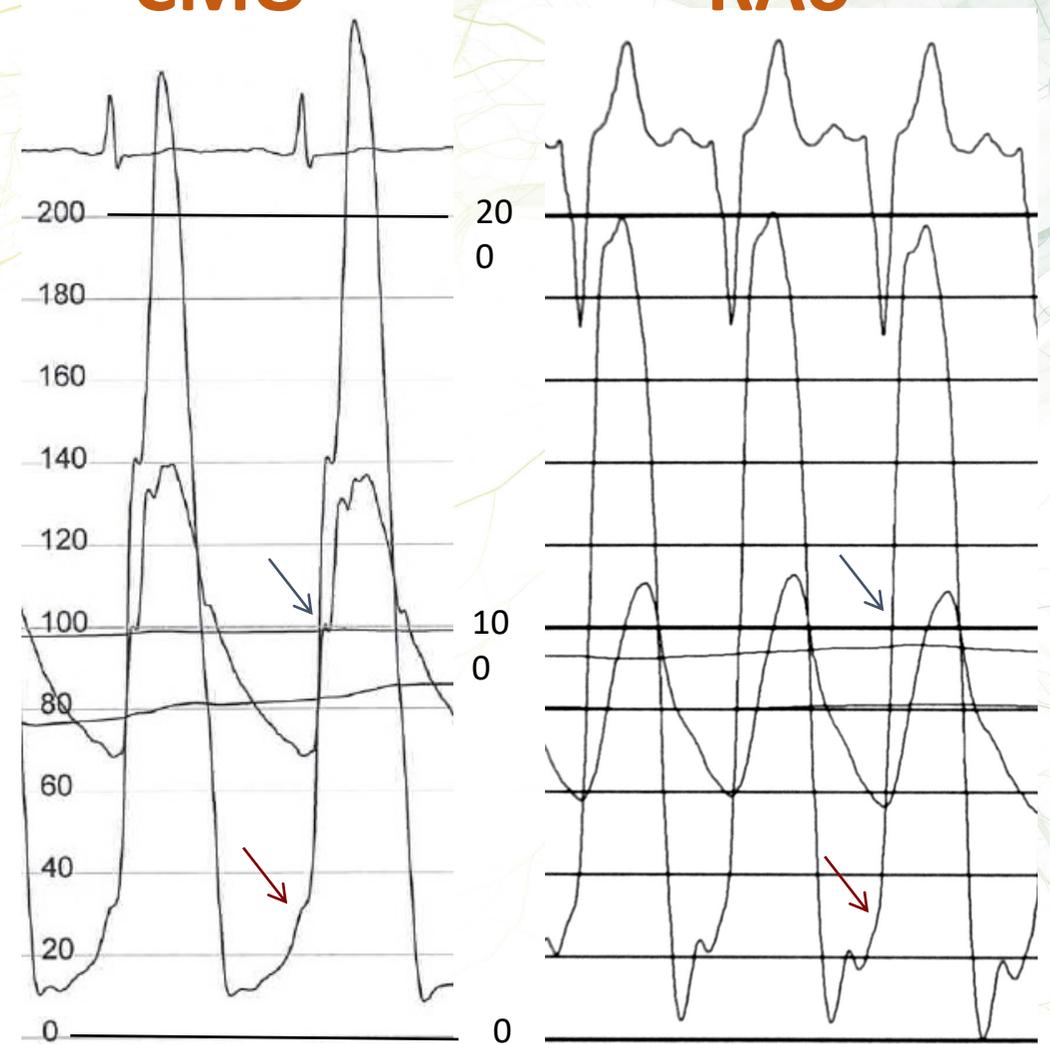
L'hémodynamique mesure un gradient de pression pic à pic, maximal ou moyen...
Le Doppler enregistre des flux et extrapole le gradient...



Morphologie comparative des courbes VG/Aorte

CMO

RAo





Comportement des courbes post extra systolique dans un RAC pur

Le surcroît d'inotropisme est bénéfique à l'éjection...

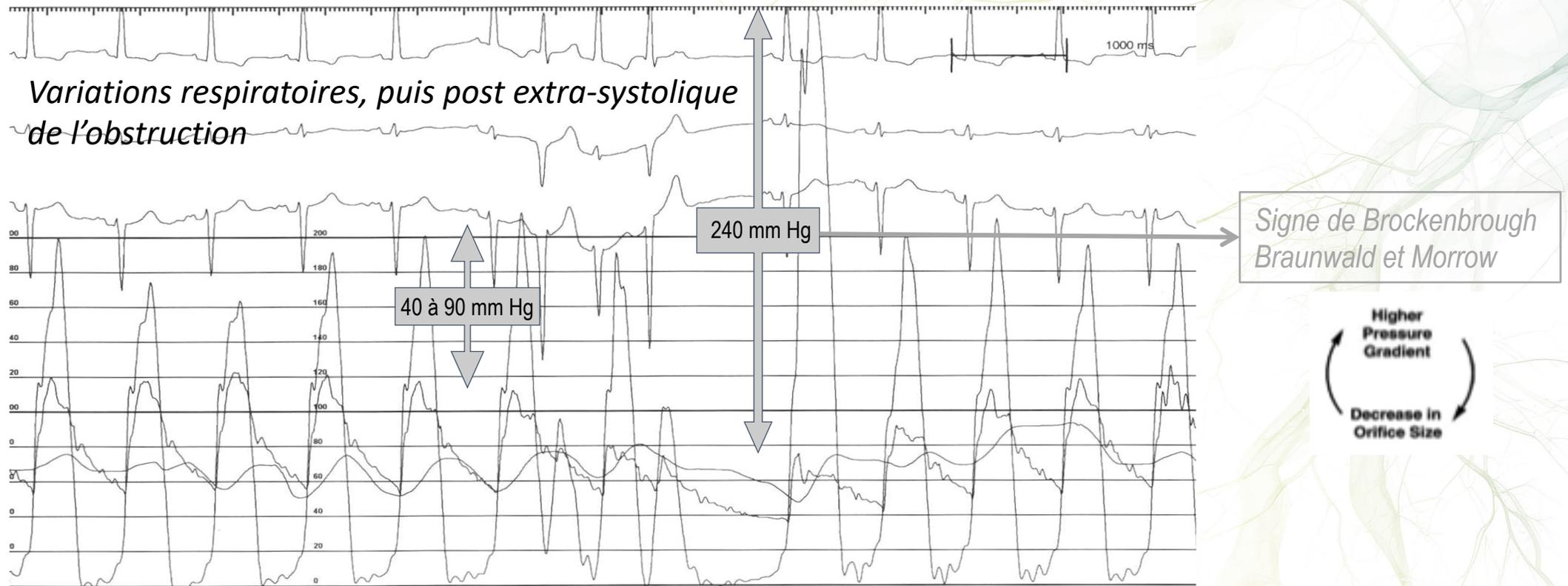
Augmentation du gradient moyen, de la pression systolique aortique et de la différentielle aortique





Obstruction begets obstruction.

This explains how changes in loading or contractility may lead to a gradient rise from 0 to >100 mm Hg in a few minutes. (Sherrid MV et al. J Am Coll Cardiol 1993;22:816–25.)



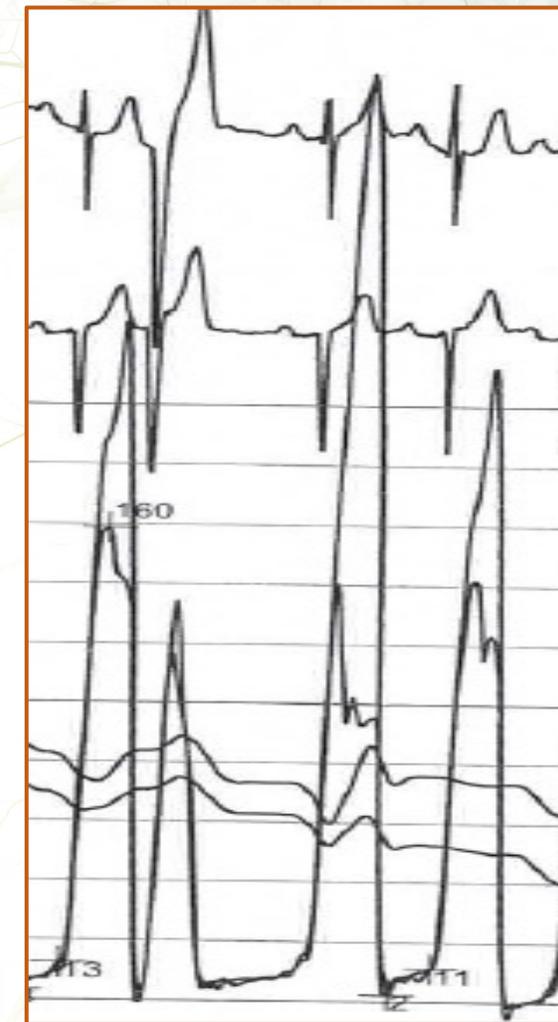
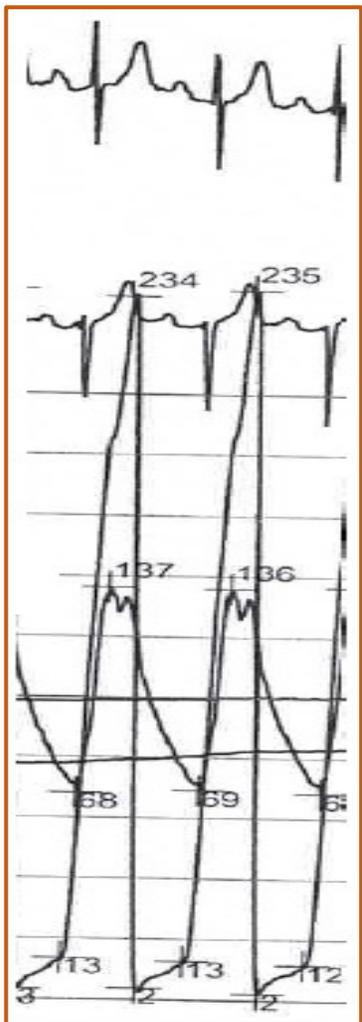
L'obstruction varie d'un moment à l'autre suivant la précharge, la postcharge, et l'inotropisme
Sur une CMO, le surcroît d'inotropisme est délétère...



La connaissance de l'affection redresse des erreurs de diagnostic...

CMO

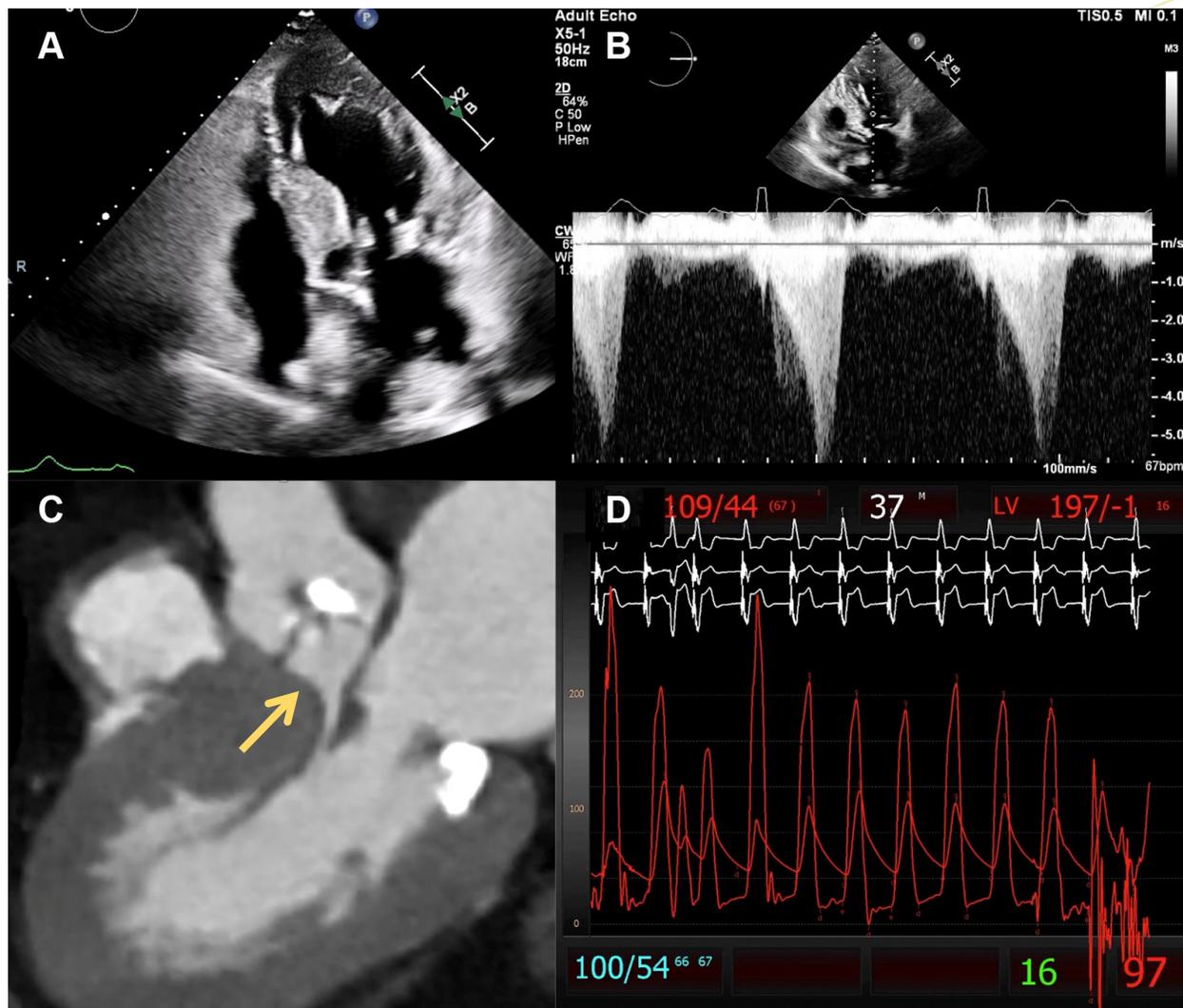
Mme Bar...adressée pour coro avant cure d'un RAC symptomatique.
Bilan par voie radiale droite 5F. Pigtail 4F Terumo à l'apex du VG & Intro Cook 5F 70 cm, descendu dans la voie d'éjection



CMO & sclérose aortique, traitée par alcoolisation septale

A Word of Caution Before Treating Aortic Stenosis in Patients With Concomitant LVOT Obstruction

Itsik Ben-Dor et al. *J Am Coll Cardiol Case Rep* 2022; 4:1162-1168.



L'obstruction engendre l'obstruction...

L'effondrement brutal de la post charge après levée du barrage aortique majeure l'obstruction de la voie d'éjection pouvant générer un collapsus avec bas débit et hypoxie majeure s'aggravant sous amines, et d'autant que le patient est hypovolémique, ou qu'il présente la moindre complication : BAV, tamponnade...

High risk for LVOT obstruction

- Female
- High resting gradient
- Brockenbrough-Braunwald-Morrow sign
- Asymmetric septal hypertrophy
- Small Cavity

Le bourrelet septal sous valvulaire déforme la partie basse de la piste d'atterrissage si on opte pour un TAVI, avec un risque majeur d'expulsion haute de la valve ...



Comment explorer simplement un patient atteint d'une CMO et/ou d'un RAo par une seule ponction 5F, radiale ou fémorale ?

Mme Pag... 81 ans a de lourds ATCD :

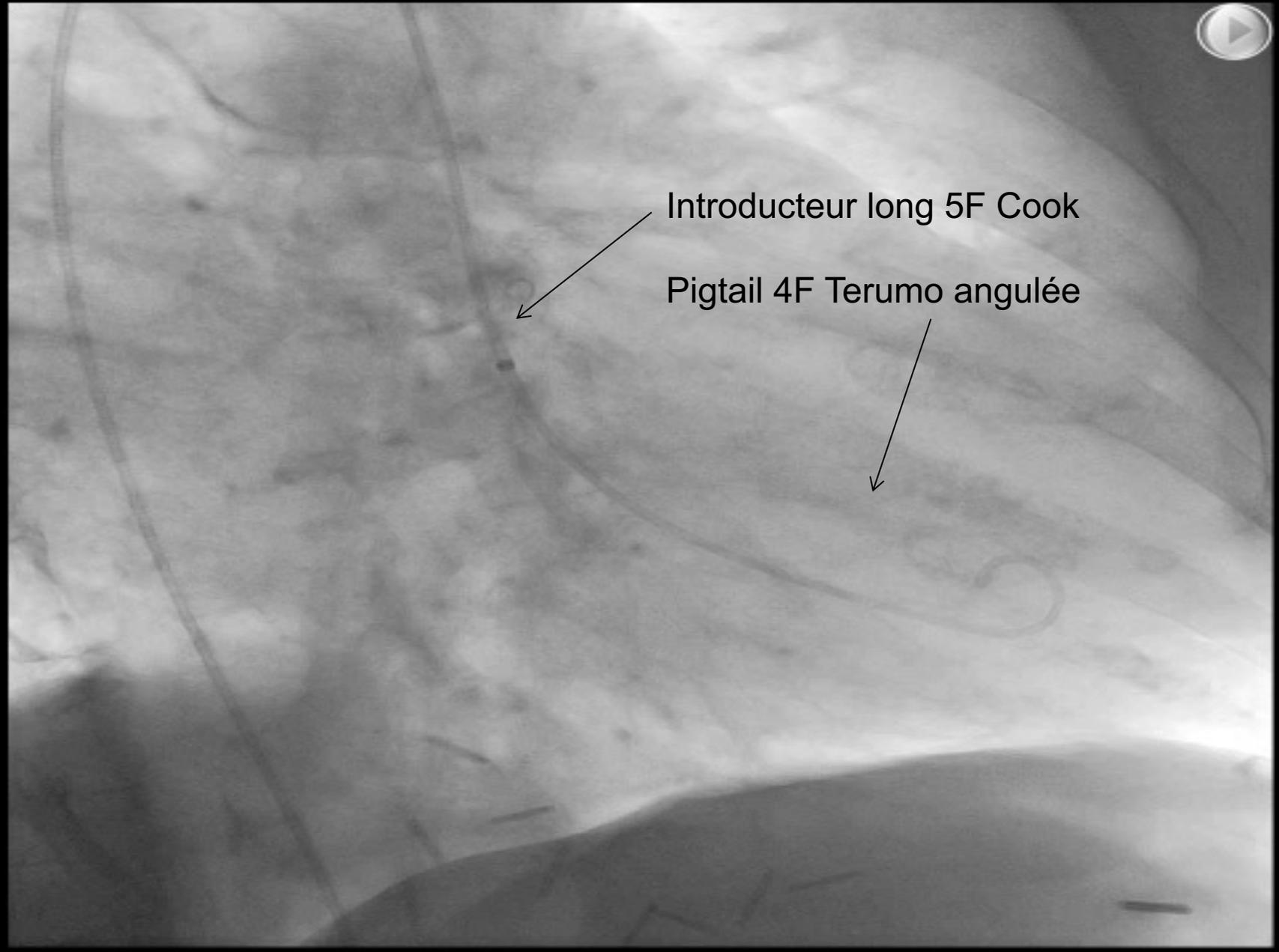
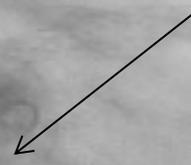
- Dyslipidémie. HTA bien équilibrée sous ARA II.
- Infarctus rudimentaire antérieur traité par ATC IVA I en 2008 (DES)
- Découverte à cette occasion d'une CMO sur la morphologie de la pression apicale VG post ES et la mise en évidence d'une chambre de pression intermédiaire lors du retrait, confirmée par Echo : hypertrophie septale asymétrique de 25 mm prenant le 1/3 basal du septum pour une paroi post à 11 mm. IM modérée sur SAM. Gradient intra VG évalué à 35 mm Hg.
- Asymptomatique 3 ans sous Atenolol.
- En 2011, récurrence d'angor sur lésion ostiale droite critique, traitée par un stent conventionnel.
- Disparition de l'angor et vie normale sans symptômes pendant quelques années, puis elle ressent à nouveau angor et dyspnée évoluant crescendo, malgré 100 mg d'Atenolol / jour
- Souffle éjectionnel 5/6. Echo documentant un Rao calcifié + CMO / IM difficiles à évaluer...
- Pas de nouvelle lésion coronaire ni resténose à la coronarographie.

Comment évaluer la part de l'obstacle valvulaire et de la CMO lors de l'examen ?



Introducteur long 5F Cook

Pigtail 4F Terumo angulée



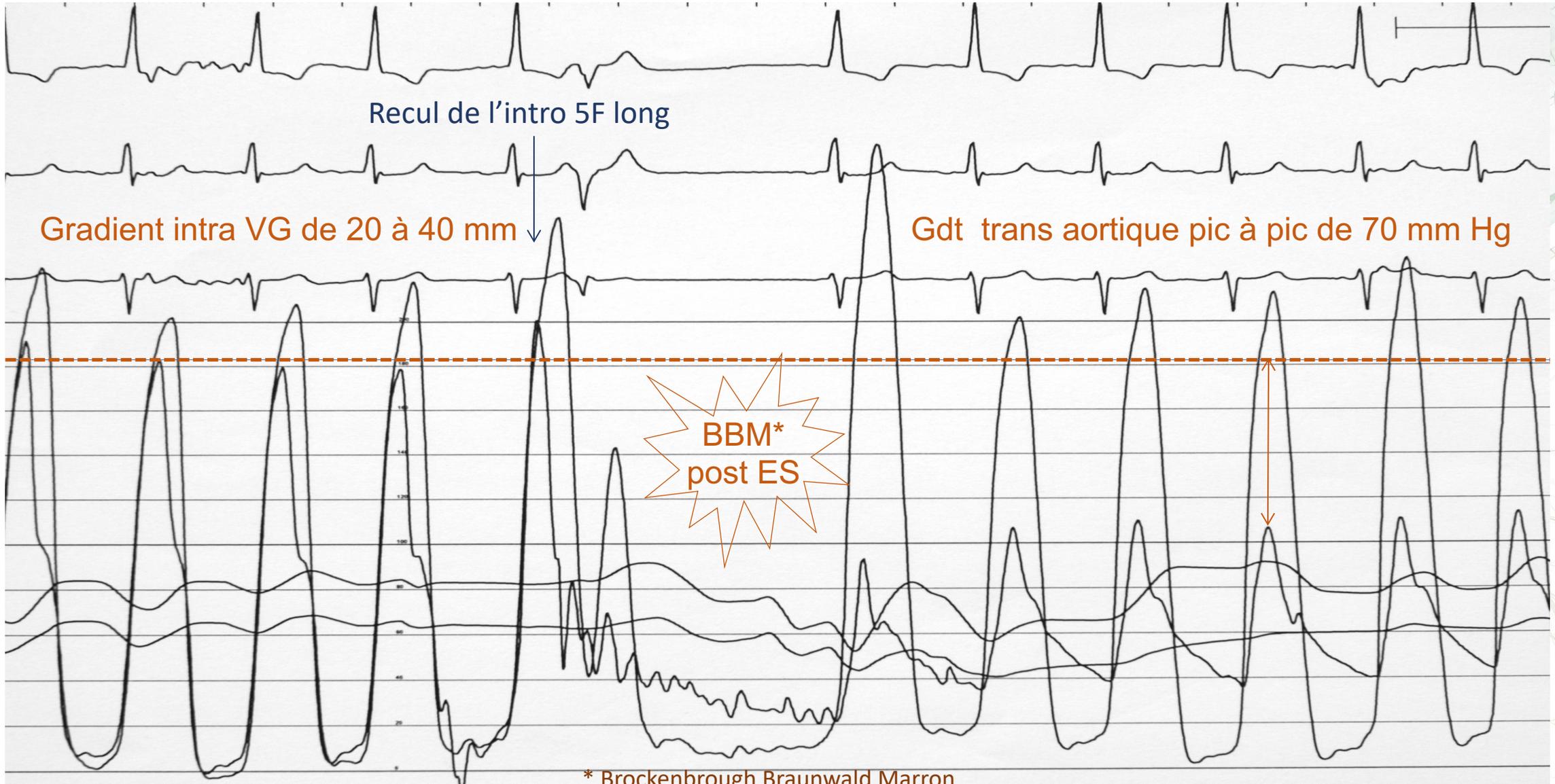


Gradient apex VG (pigtail 4F) aorte initiale (intro Cook 5F 90 cm), puis balayage d'icelui vers la voie d'éjection





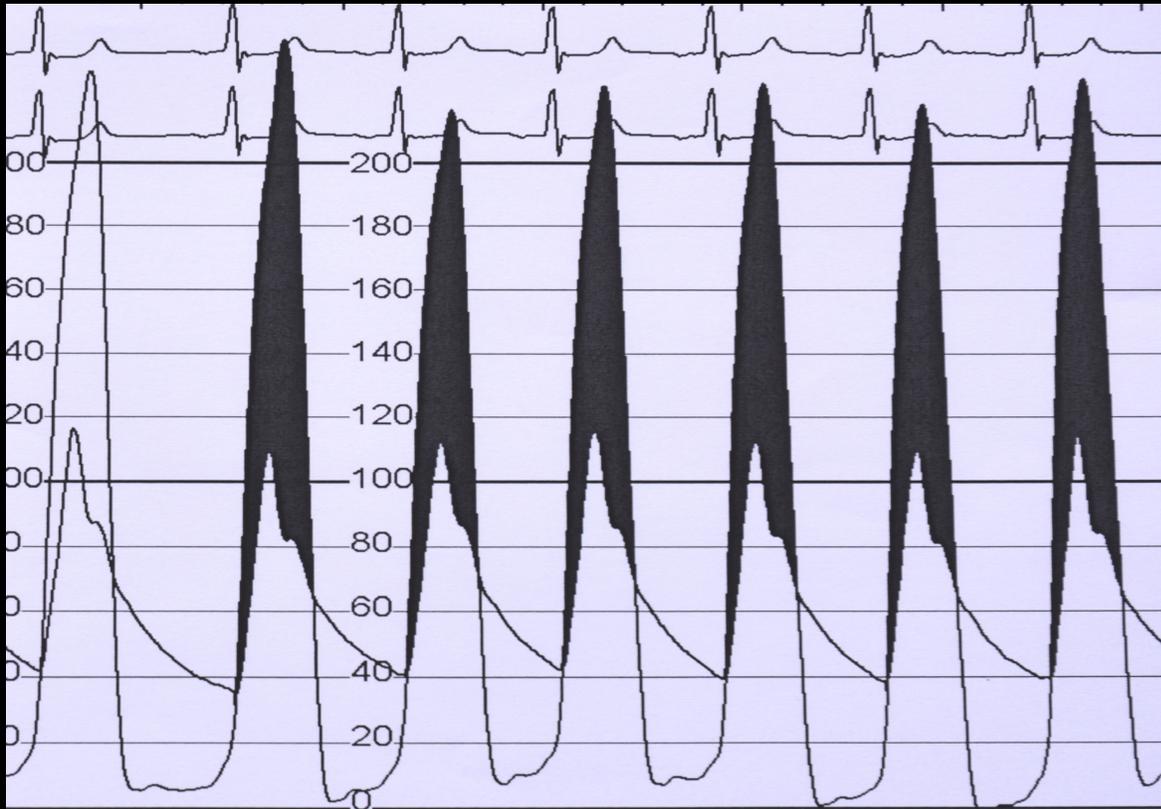
La stabilité du système permet de refaire coulisser l'intro long dans un sens et dans l'autre jusqu'à obtention de courbes indiscutables donnant une appréciation précise de la gravité de chaque composante de l'obstacle ...



* Brockenbrough Braunwald Marron

Débit cardiaque : 4l250
Fréquence cardiaque : 70 cpm
Période d'éjection : 26 s/mn
Gradient apex/aorte moyen : 80 mm Hg
Gradient moyen sur la voie d'éjection : 28 mm Hg
Gradient trans aortique moyen : 52 mm Hg
Surface valvulaire évaluée à 0.5 cm²

RAC prédominant sur CMO
sévèrement obstructive
Alcoolisation septale 1°
puis TAVI 3 mois plus tard



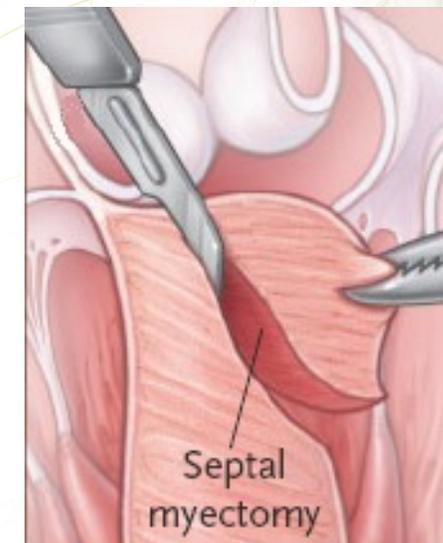


Mr Sar... 68 ans. Angor Classe II d'effort sur Rao surveillé depuis quelques années
Doubles courbes voie d'éjection....Aorte, post Atenolol IV confirmant un RAC prédominant.



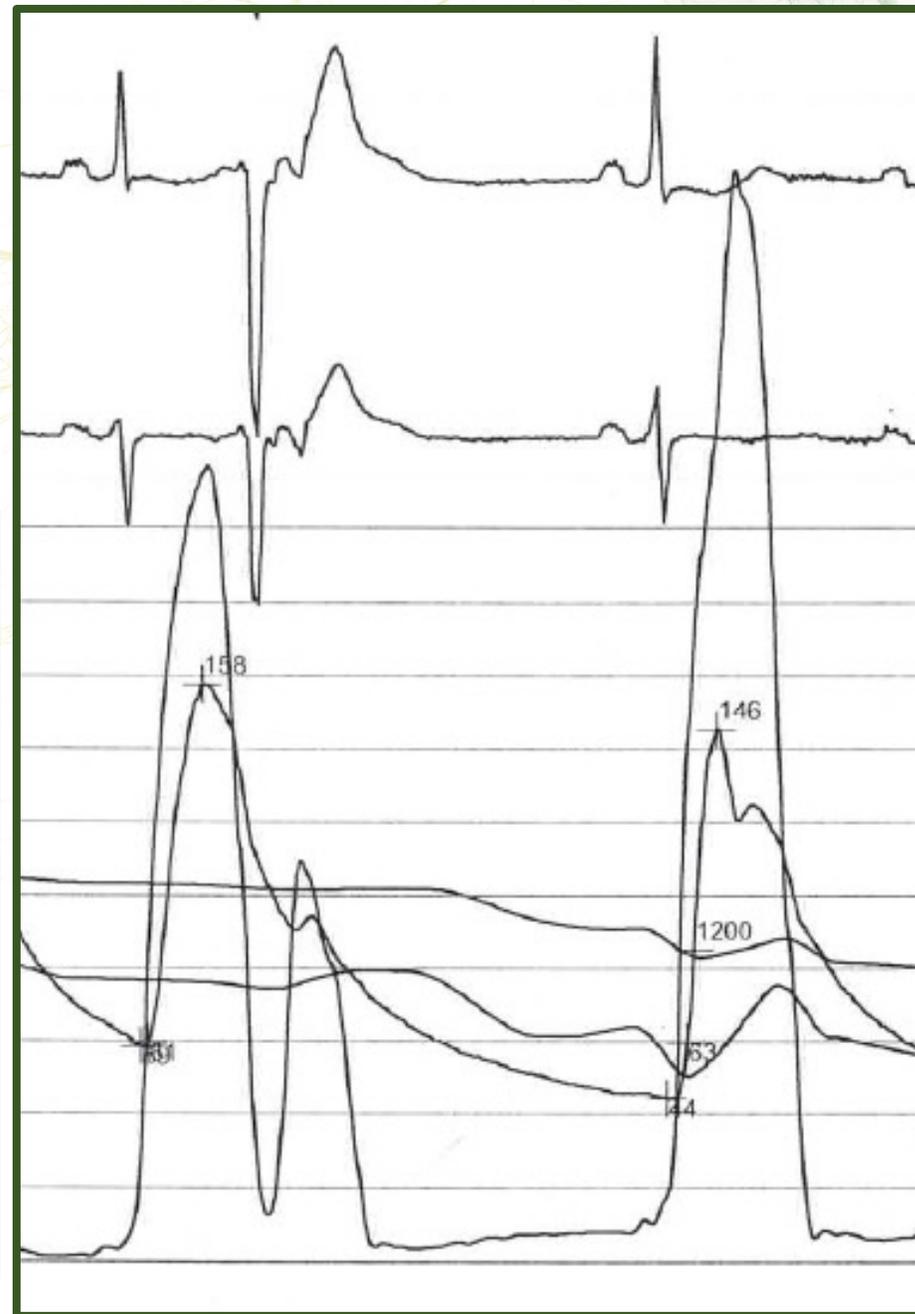
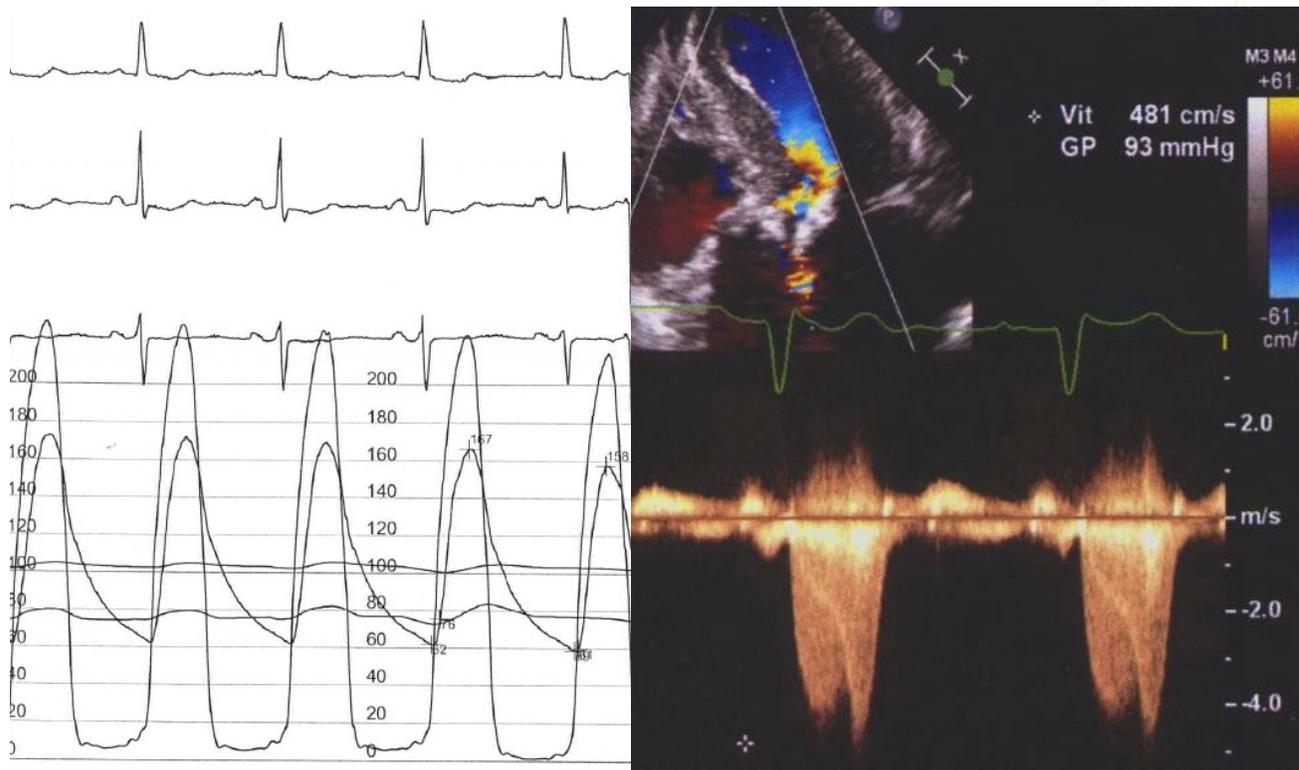
Gdt moyen 50 mmHg
 $S = 0.8 \text{ cm}^2$

RVAo chirurgical avec
Myectomie type Morrow
Suites simples ; pas de CMO
préoccupante en sortie de CEC





Patiente de 87 ans. Dyspnée classe IV à la faveur d'une anémie par saignement chronique sur angiome intestinal. Souffle éjectionnel 5/6. **Echo : association RAC & CMO**
**Cure de son angiome. Correction de l'anémie, puis bilan à distance, chez une patiente demeurant symptomatique...
Doubles courbes Apex..... Aorte**





Patiente de 87 ans symptomatique sur l'association RAC + CMO Doubles courbes voie d'éjection..... Aorte

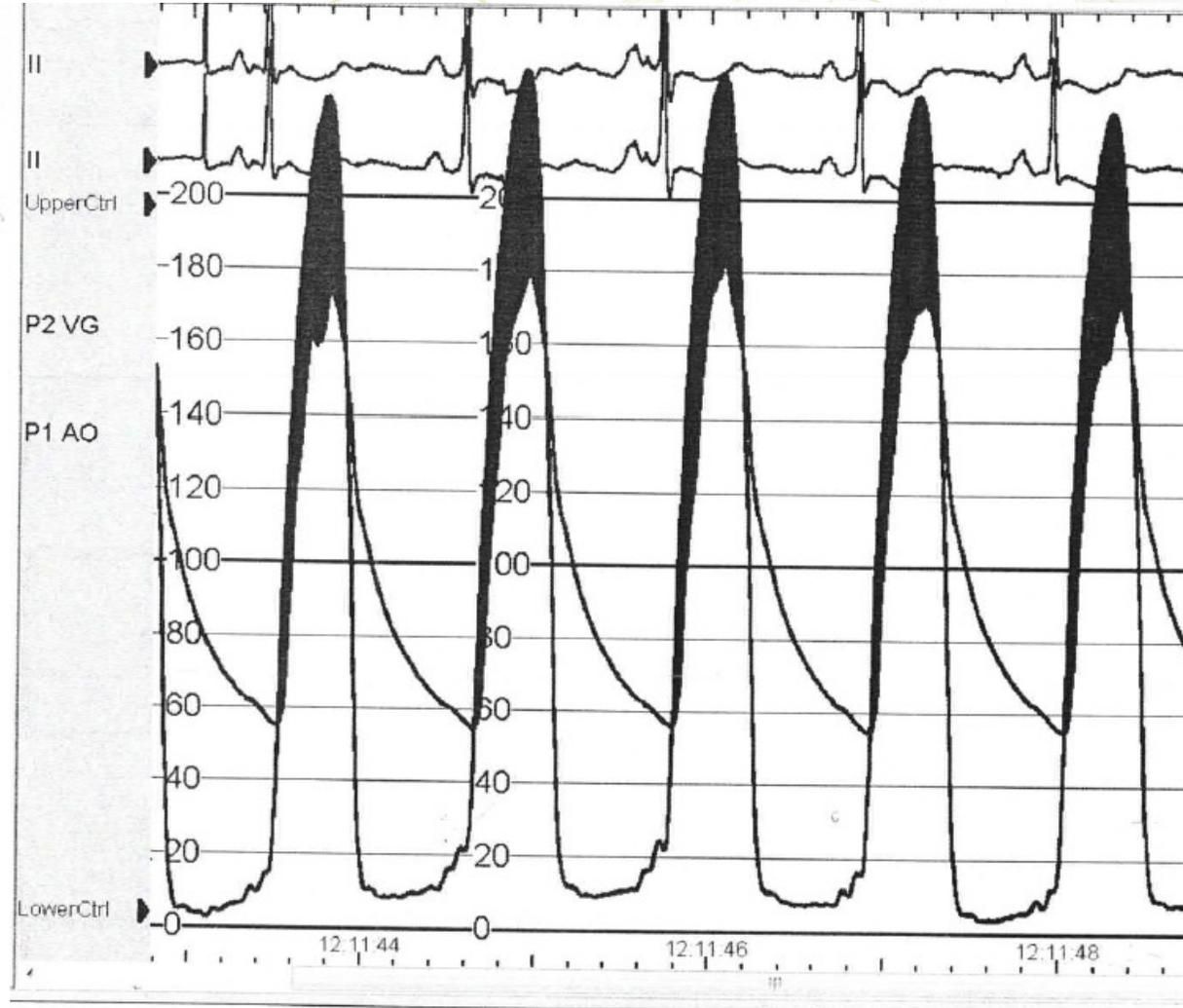
Valvule :	Aortique	
Fréquence cardiaque :	53	bpm
DC :	5,15	l/min
Gradient moyen :	44,57	mmHg
Période d'éjection systolique :	20,54	s/min
Surface valvule :	0,85	cm ²
Débit valvule :	250,76	ml/s

Rao serré & CMO obstructive

- Gdt intra VG >50 mm Hg post ES
- Gdt Syst Ao moyen 45 mm Hg
- Surface aortique : 0.85 cm²

Traitement en 2 temps

espacés de 3 mois : alcoolisation septale puis TAVI. Procédures bien tolérées

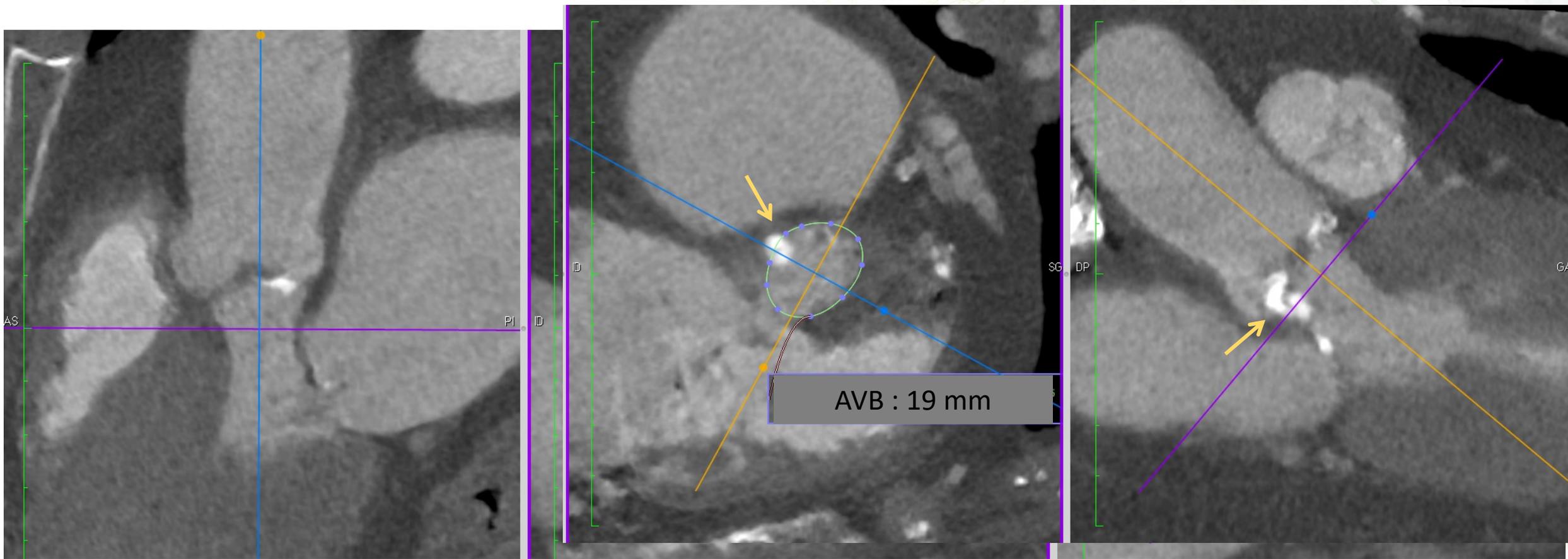




Mme San... 84 ans. Diabétique hypertendue obèse. Dyspnée 2 fort. Auscultation de RAC serré.

Echo en faveur d'un RAC serré, mais le correspondant note une CMH asymétrique avec un volumineux bourrelet septal sous Aortique de 17 à 20 mm d'épaisseur dont il craint qu'il ne soit obstructif, chez une patiente peu échogène... confirmation par le scan...petit anneau < 20 mm, avec macro-nodule de l'AVB

Bilan pré TAVI pour préciser une éventuelle CMO...

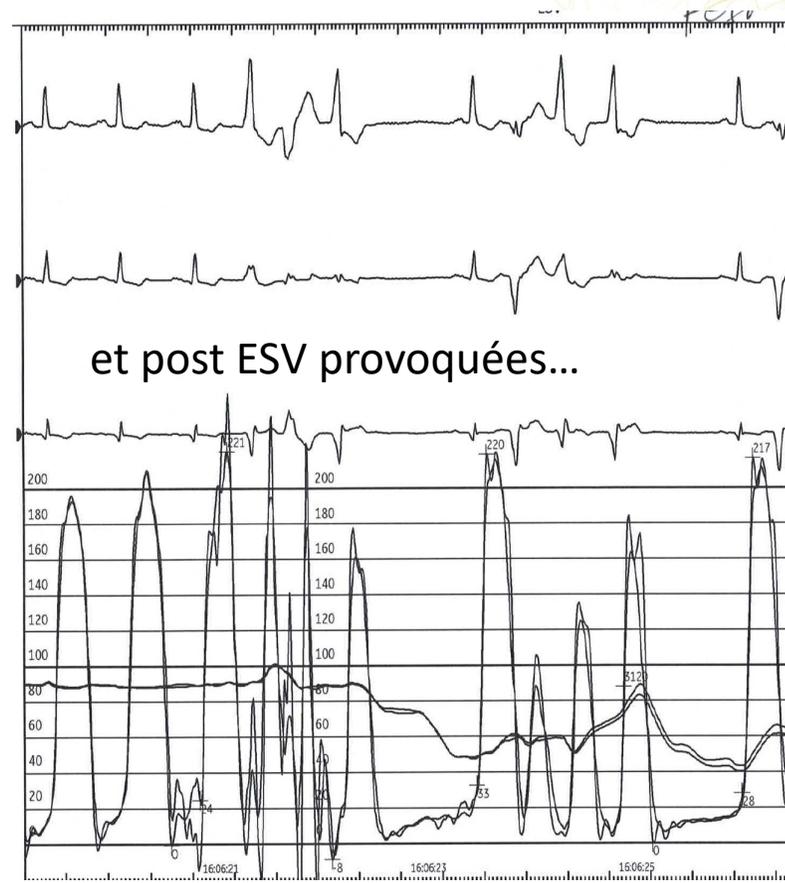
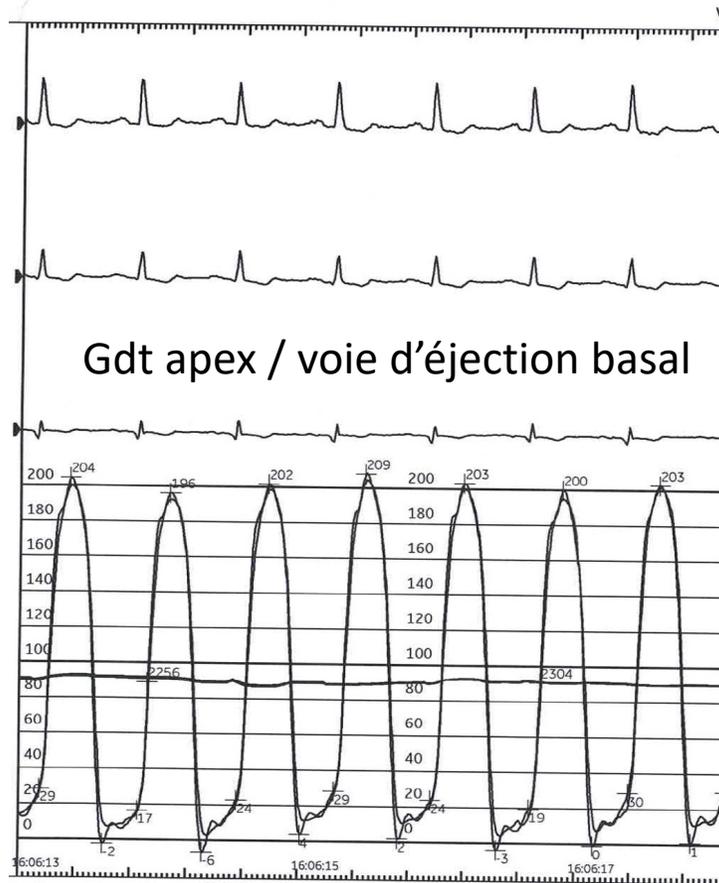




Mme San... 84 ans. Diabétique hypertendue obèse. Dyspnée 2 fort. Auscultation de RAC serré.

Echo en faveur d'un RAC serré, mais le correspondant note une CMH asymétrique avec un volumineux bourrelet septal sous Aortique de 17 à 20 mm d'épaisseur dont il craint qu'il ne soit obstructif, chez une patiente peu échogène... confirmation par le scan...petit anneau < 20 mm, avec macro-nodule de l'AVB

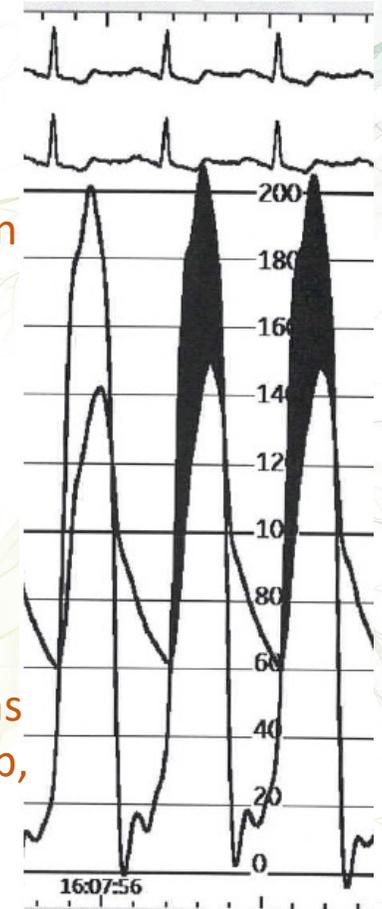
Bilan pré TAVI infirmant le caractère obstructif de cette CMH...



DC : 5 litres 350
GDT MOY : 49 mm
Tps éj Ao 27.5 s/mn
Surface 0.65 cm²

Au final : RA serré
sans critère
d'obstruction
préoccupante

Traitée par une
Navitor 23 mm sans
obstruction post op,
malgré un BAV 3...

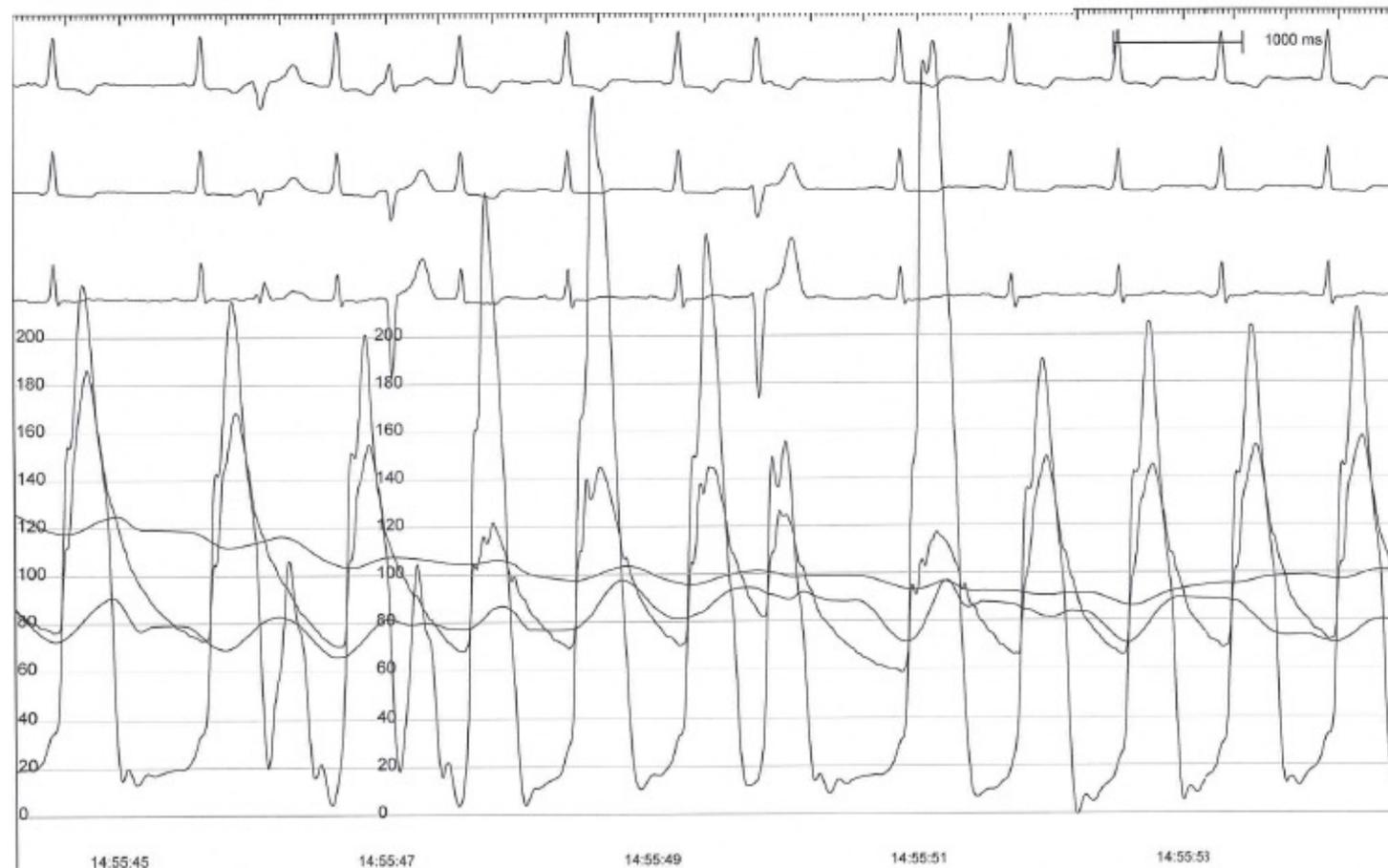




L'hémodynamique guide la réalisation de l'alcoolisation septale et en prédit le résultat

Mme Pas... CMO répondant mal au traitement médical, justifiant une alcoolisation septale

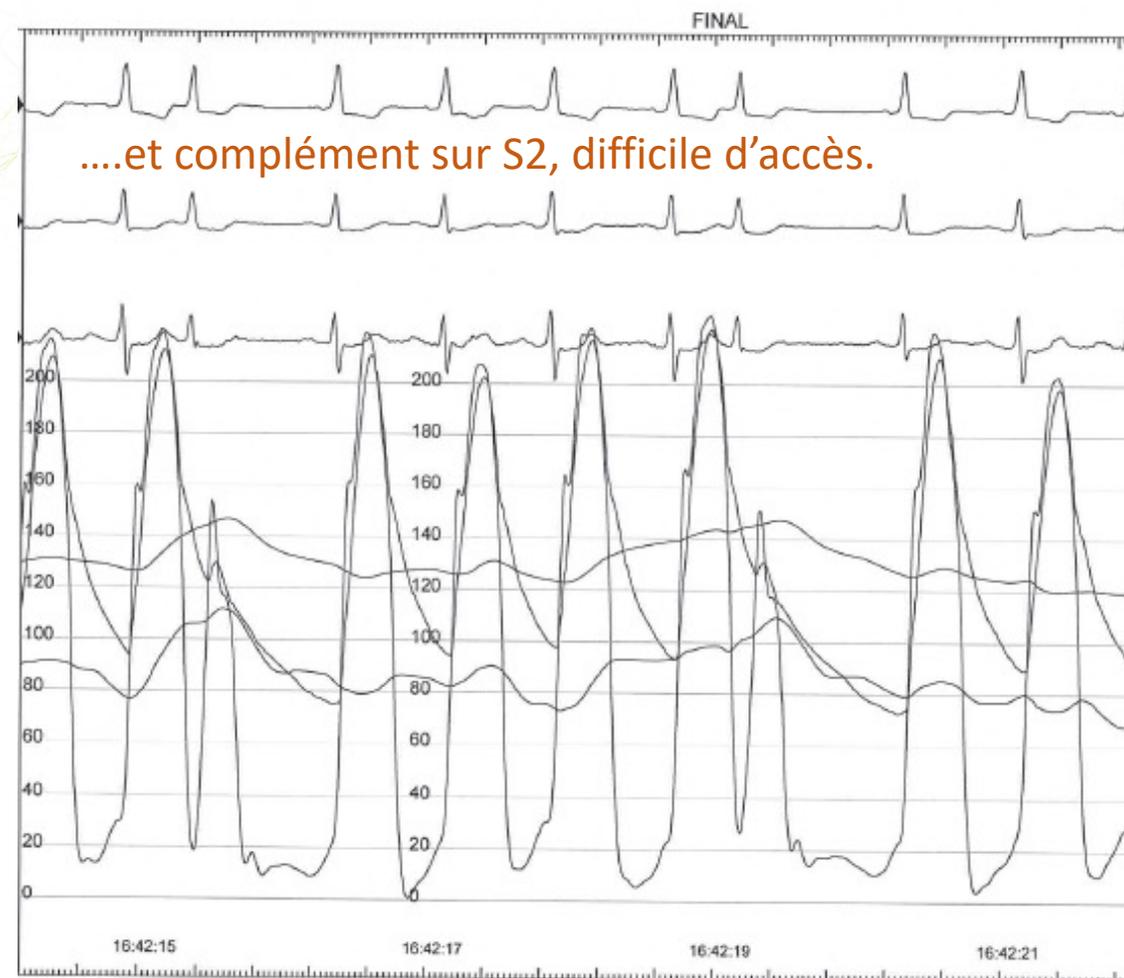
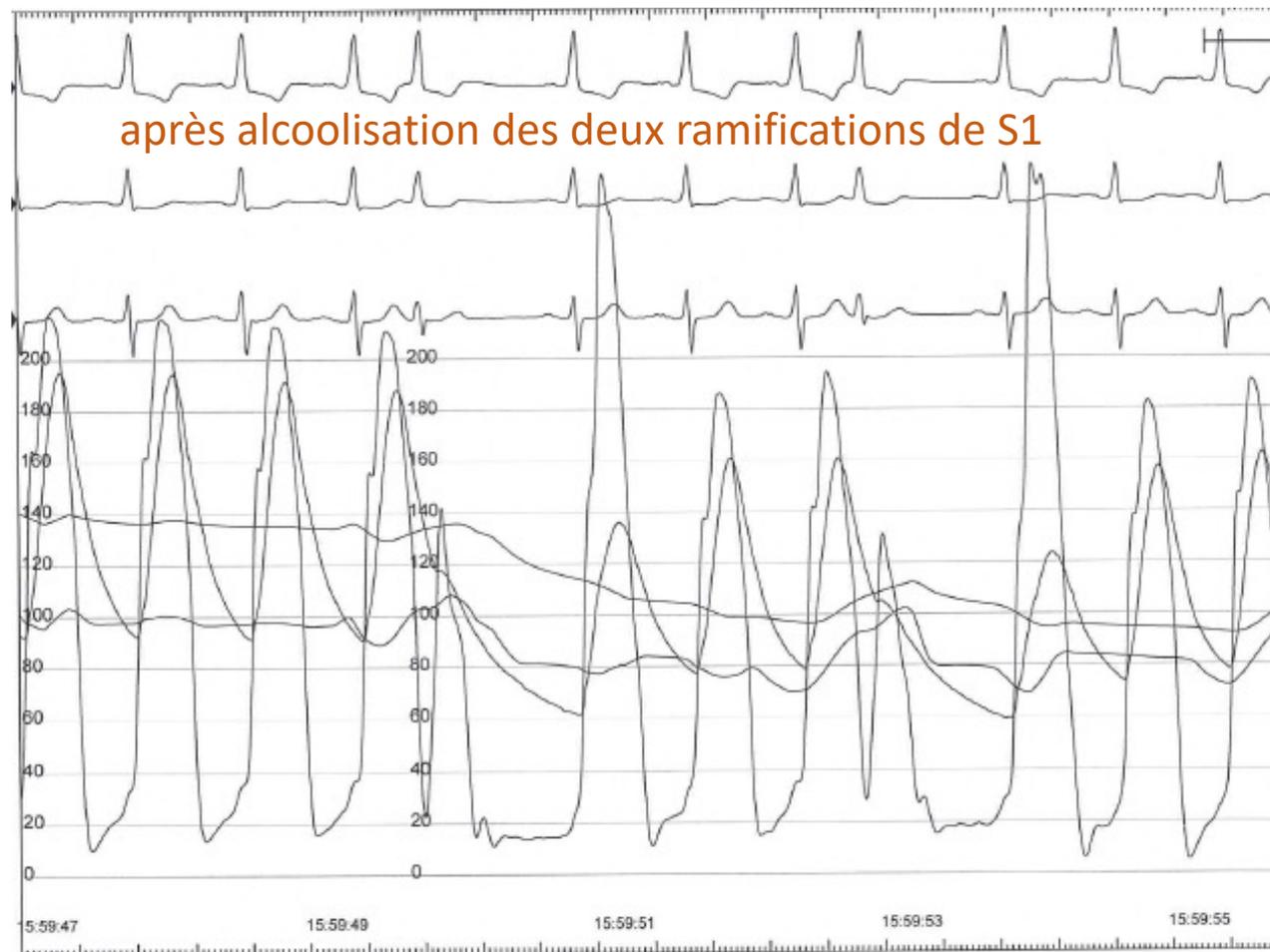
Gradient apex/aorte avant alcoolisation





L'hémodynamique permet de piloter l'alcoolisation septale.

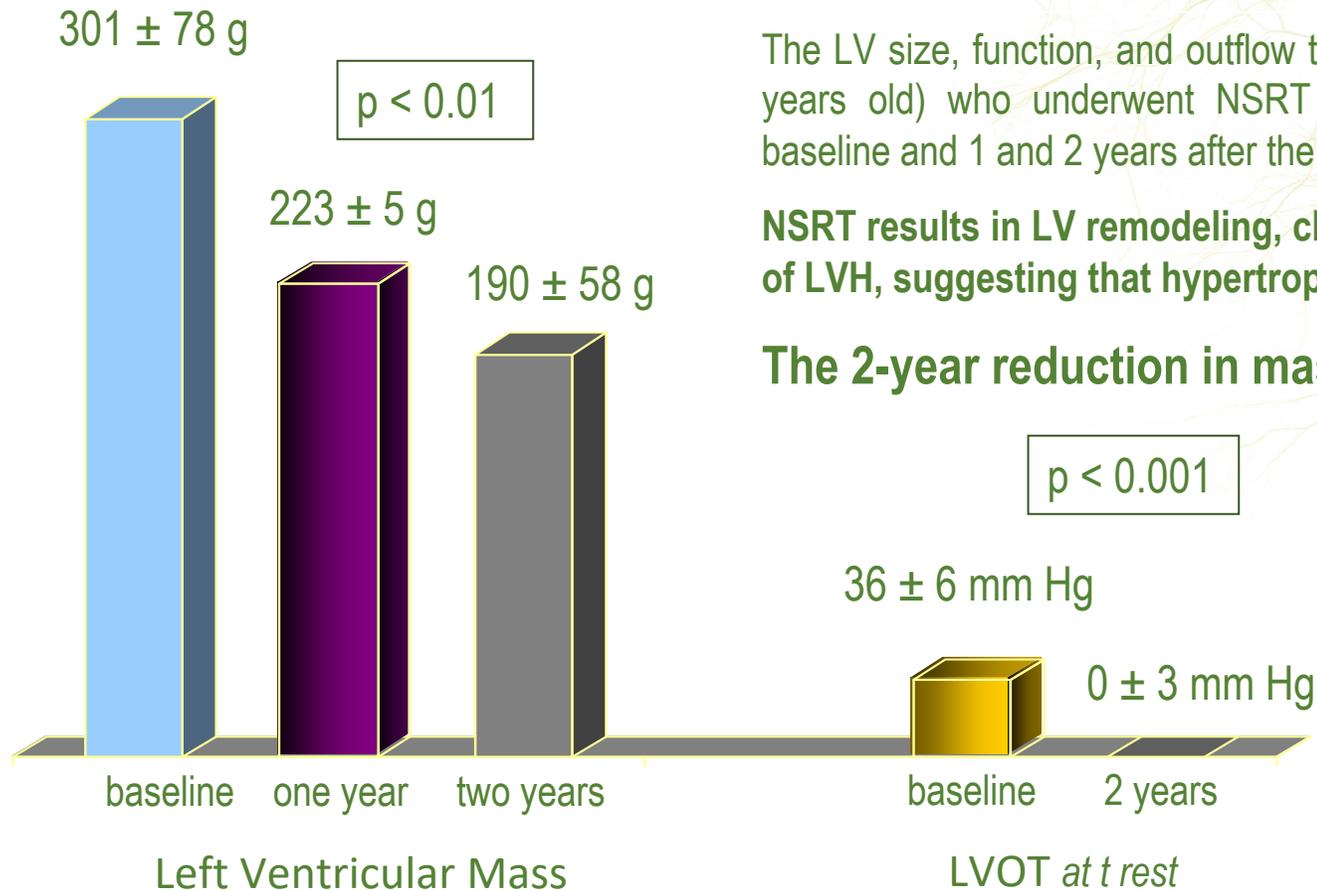
Un bon résultat est corrélé à l'effondrement du gradient basal et post extrasystolique, visant moins de 20 mm Hg, en complément d'une **bonne prise de contraste de tout le bourrelet obstructif** et, à posteriori, du pic de CPK qui doit atteindre 750 à 2000 ui selon l'extension et l'épaisseur de la CMO





Regression of Left Ventricular Hypertrophy After Nonsurgical Septal Reduction Therapy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

Mazur W et al. (Circulation. 2001 ; 103 :1492-6)



The LV size, function, and outflow tract gradient of 26 HOCM patients (53 ± 15 years old) who underwent NSRT were assessed by echocardiography at baseline and 1 and 2 years after the procedure.

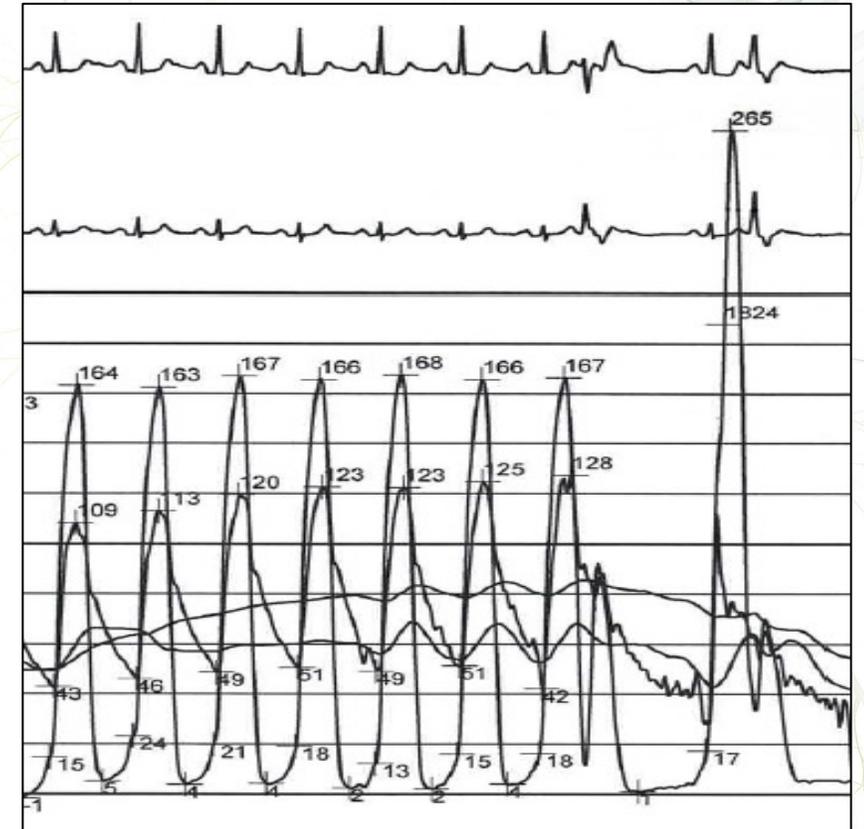
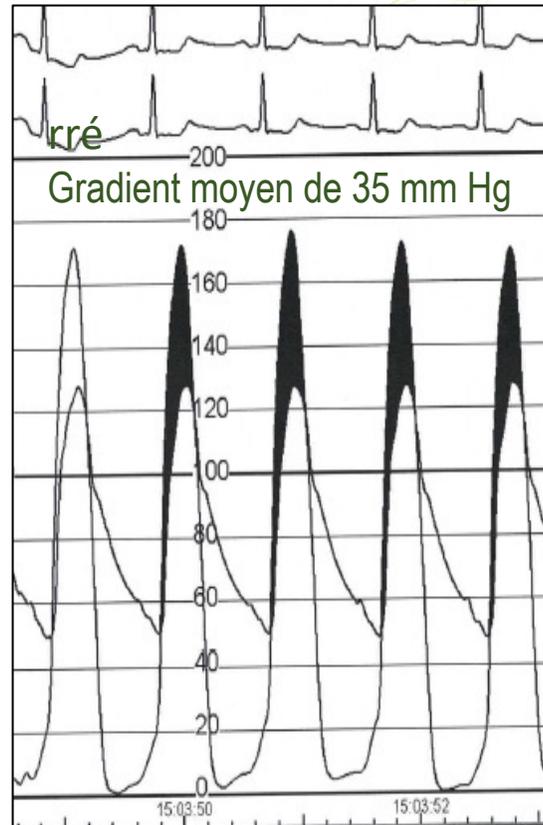
NSRT results in LV remodeling, characterized by a decrease in the extent of LVH, suggesting that hypertrophy may be a secondary phenomenon.

The 2-year reduction in mass is related to infarct size



Mme Leb... 81 ans. HTA, K du sein gauche opéré et irradié 20 ans auparavant
Légère séquelle aphasique sur AVC remontant à quelques mois... sous NACO...
Angor et dyspnée évoluant crescendo. ECG : anomalies non spécifiques de la repolarisation latérale. RA suivi, non serré mais patiente peu échogène... souffle éjectionnel 4/6. Suspicion de cardiopathie radique.. Coronarographie ambulatoire (intro 5F 70 par radiale droite...)
mais aspect évocateur d'une CMO sur l'aspect de la pression VG sur ESV

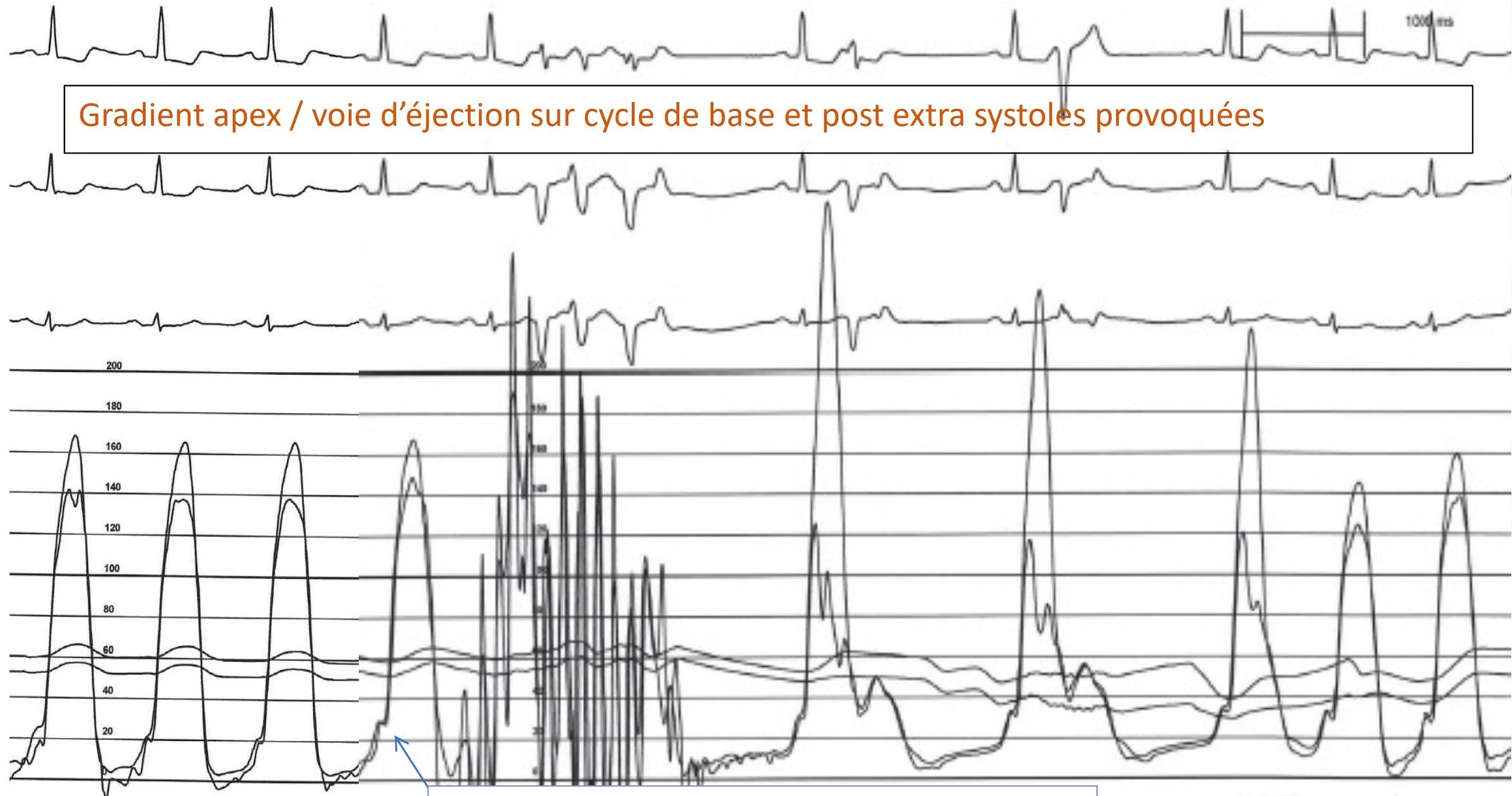
2020





Mme Leb... 81 ans. RA non serré sur CMO sévère
Ventriculographie puis balayage sur la voie d'éjection

2020

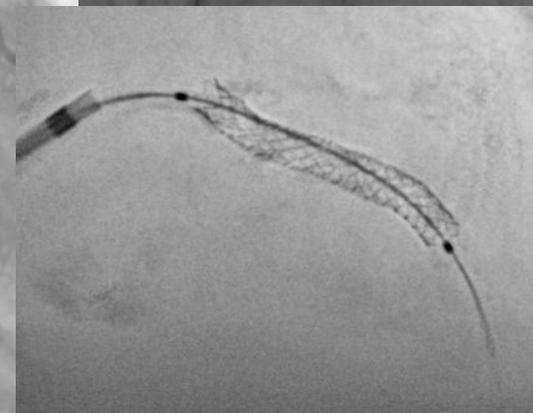


Gradient apex / voie d'éjection sur cycle de base et post extra systoles provoquées

Élévation majeure de la Ptd VG post angio...



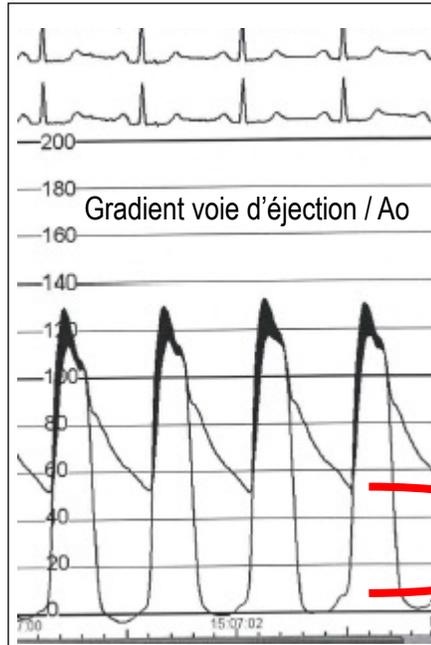
Mme Leb... 81 ans. RA non serré sur CMO sévère
Coronarographie documentant des lésions critiques IVA & Cx traitées
ad hoc par 2 stents actifs





Mme Leb... 81 ans... pancardite radique sur CMO sous jacente

- **Ne pas descendre dans le VG n'aurait pas permis de faire un diagnostic pertinent**



Gradient syst moyen apex/Ao : 30 mm Hg

Gradient voie d'éjection/Ao : 11 mm Hg

RA non critique mais CMH à haut potentiel obstructif.

Troubles de compliance à l'épreuve de charge...

Amélioration transitoire après revascularisation et sous β bloquants, puis dégradation progressive rapide...

Différentiel Ptd Ao/Ptd VG : 40 mm Hg

2020

2024

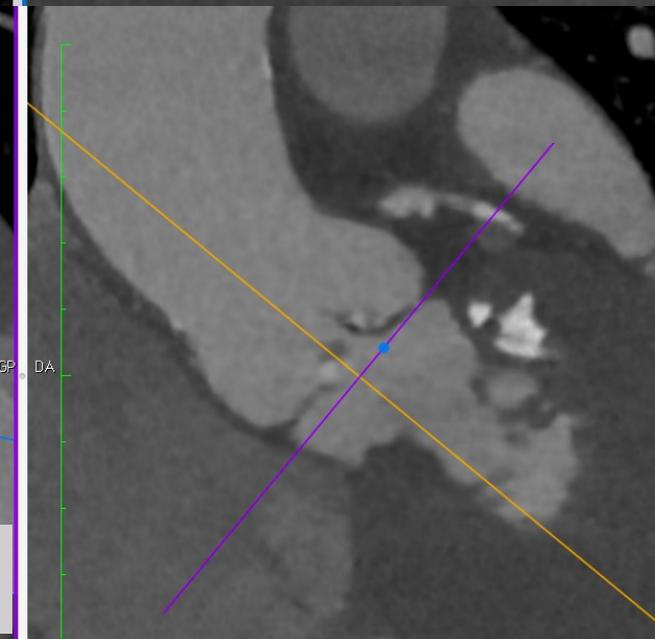
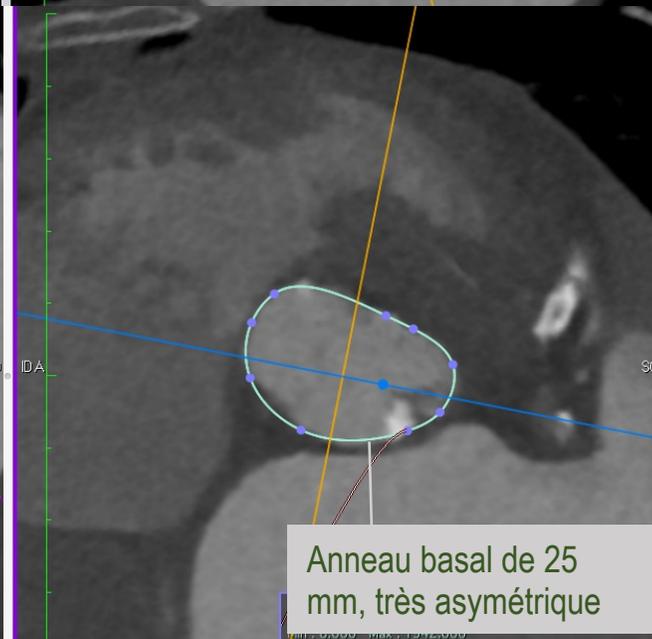
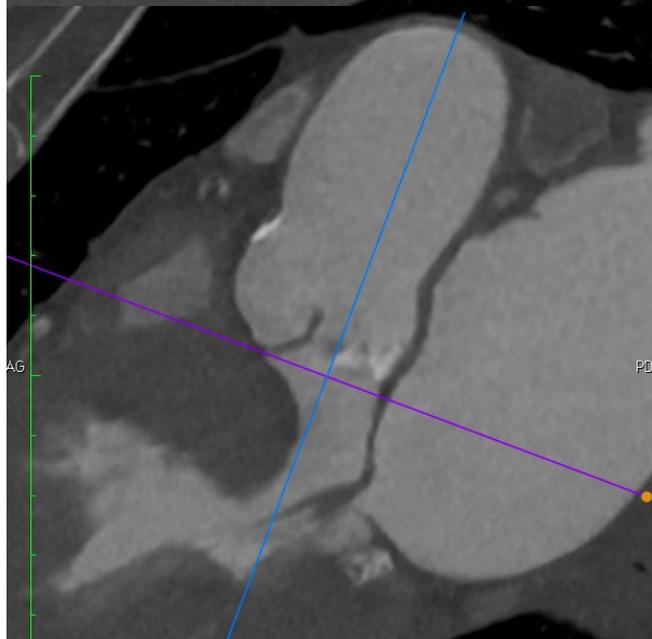
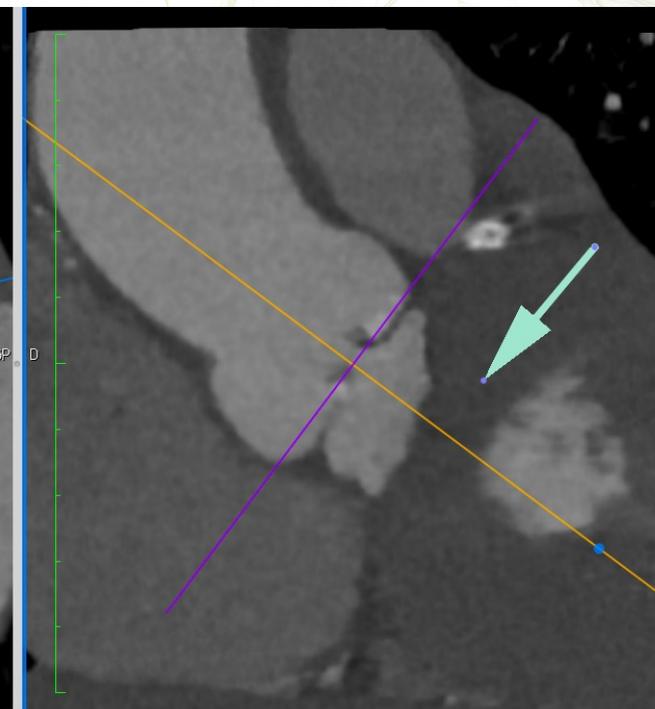
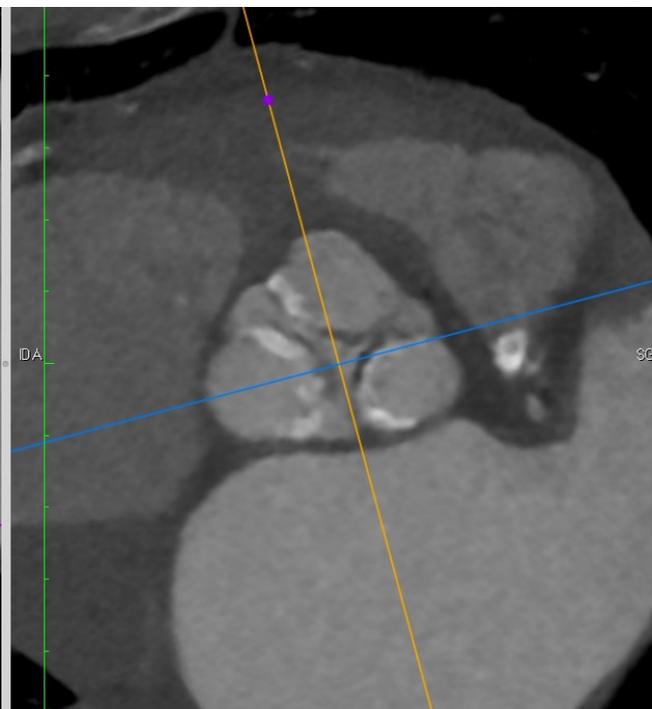
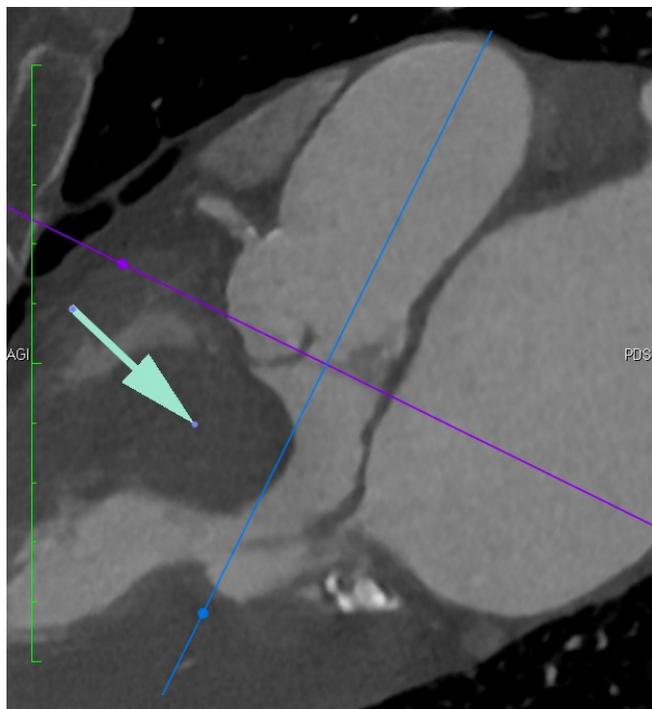
Mme Leb... 85 ans.

Revient pour asthénie & dyspnée classe III début 2024. Tropo US haute...

Aggravation de la CMO et dégradation de la valvulopathie aortique à l'écho (IA Gr 2)

Bon résultat persistant de l'angioplastie bitronculaire de 2020. Pas de nouvelle lésion.

Scanner, RCP puis décision de la reprendre pour alcoolisation septale

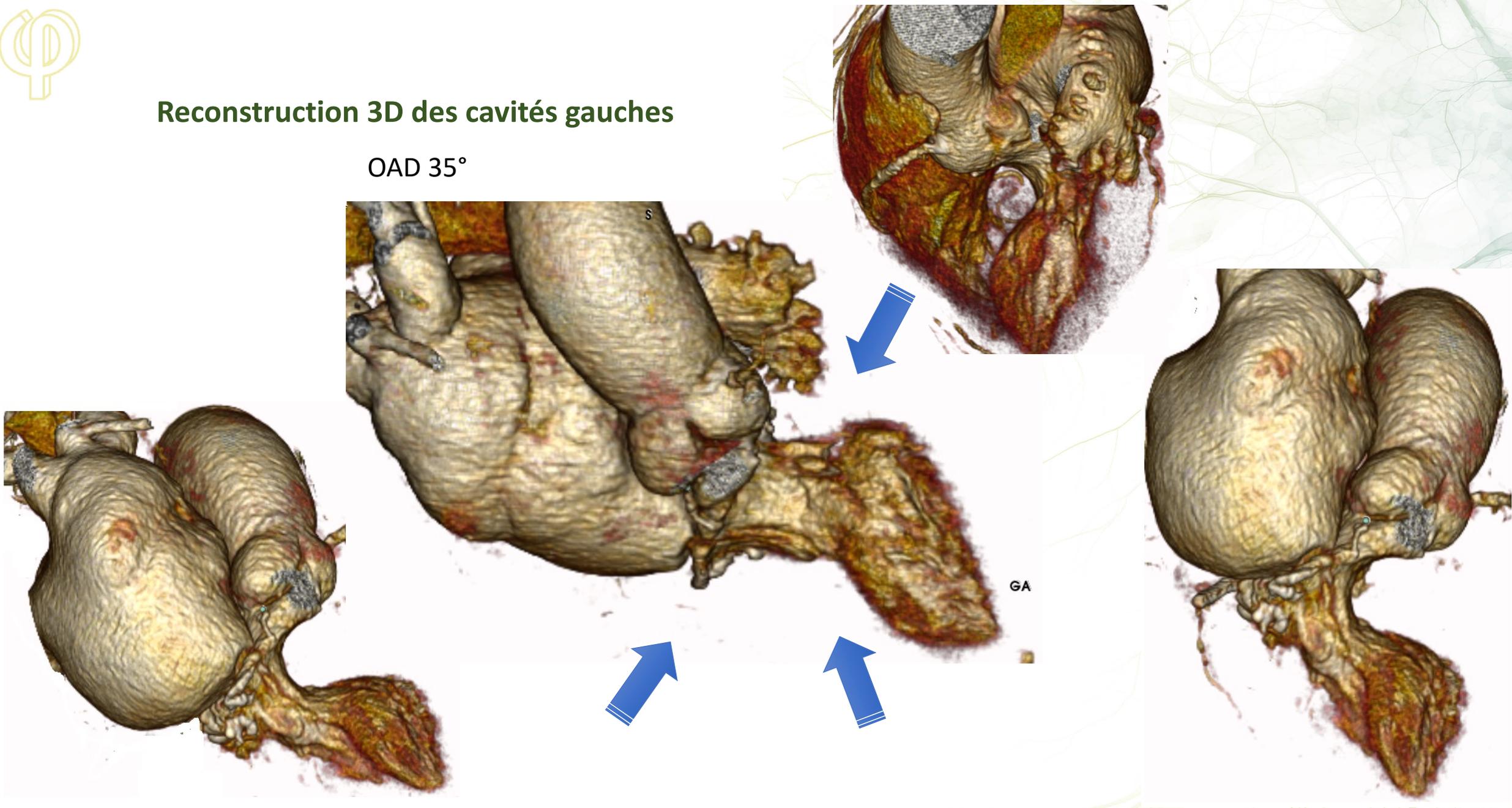


Anneau basal de 25 mm, très asymétrique



Reconstruction 3D des cavités gauches

OAD 35°





Mme Leb... 85 ans.

Revient pour asthénie & dyspnée classe III début 2024. Tropa US haute...

Aggravation de la CMO et dégradation de la valvulopathie aortique à l'écho (IA Gr 2)

Bon résultat persistant de l'angioplastie bitronculaire de 2020. Pas de nouvelle lésion

Scanner, RCP puis décision de la reprendre pour alcoolisation septale





2024

Mme Leb... 85 ans.

Revient pour asthénie & dyspnée classe III début 2024

Aggravation de la CMO et dégradation de la valvulopathie aortique à l'écho (IA Gr 2)

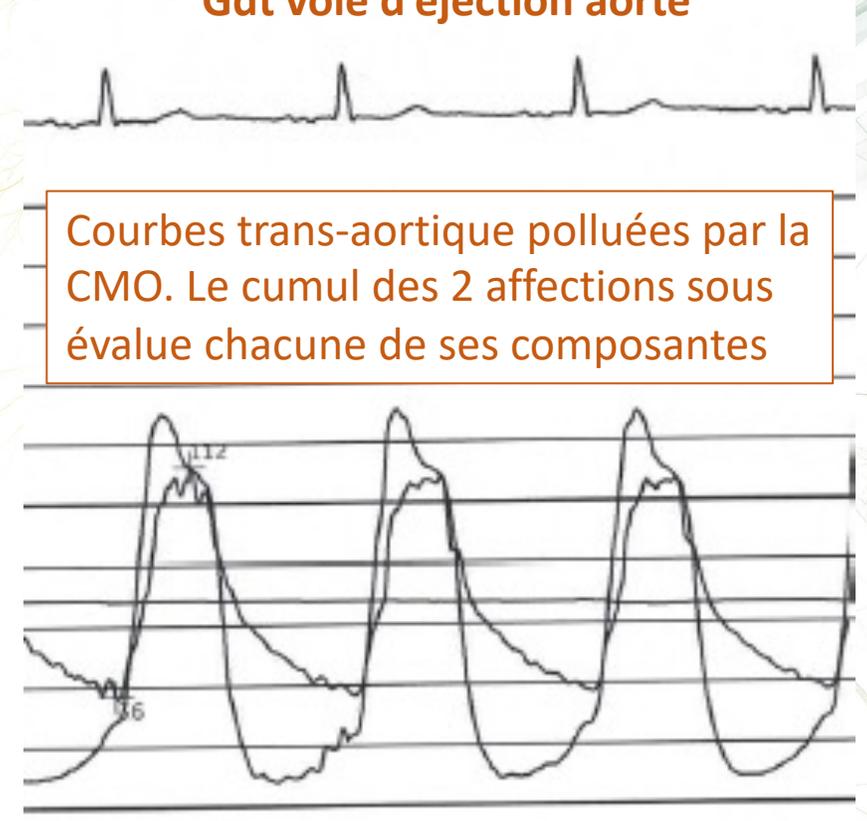
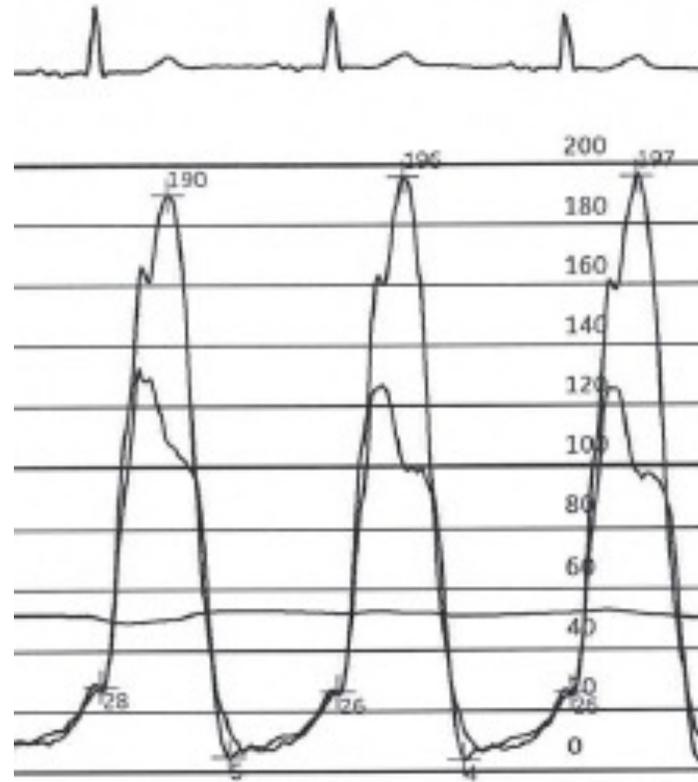
Bon résultat persistant de l'angioplastie bitronculaire de 2020. Pas de nouvelle lésion

Scanner, RCP puis décision de la reprendre pour alcoolisation septale

Gdt apex / Aorte

Gdt Apex / voie d'éjection

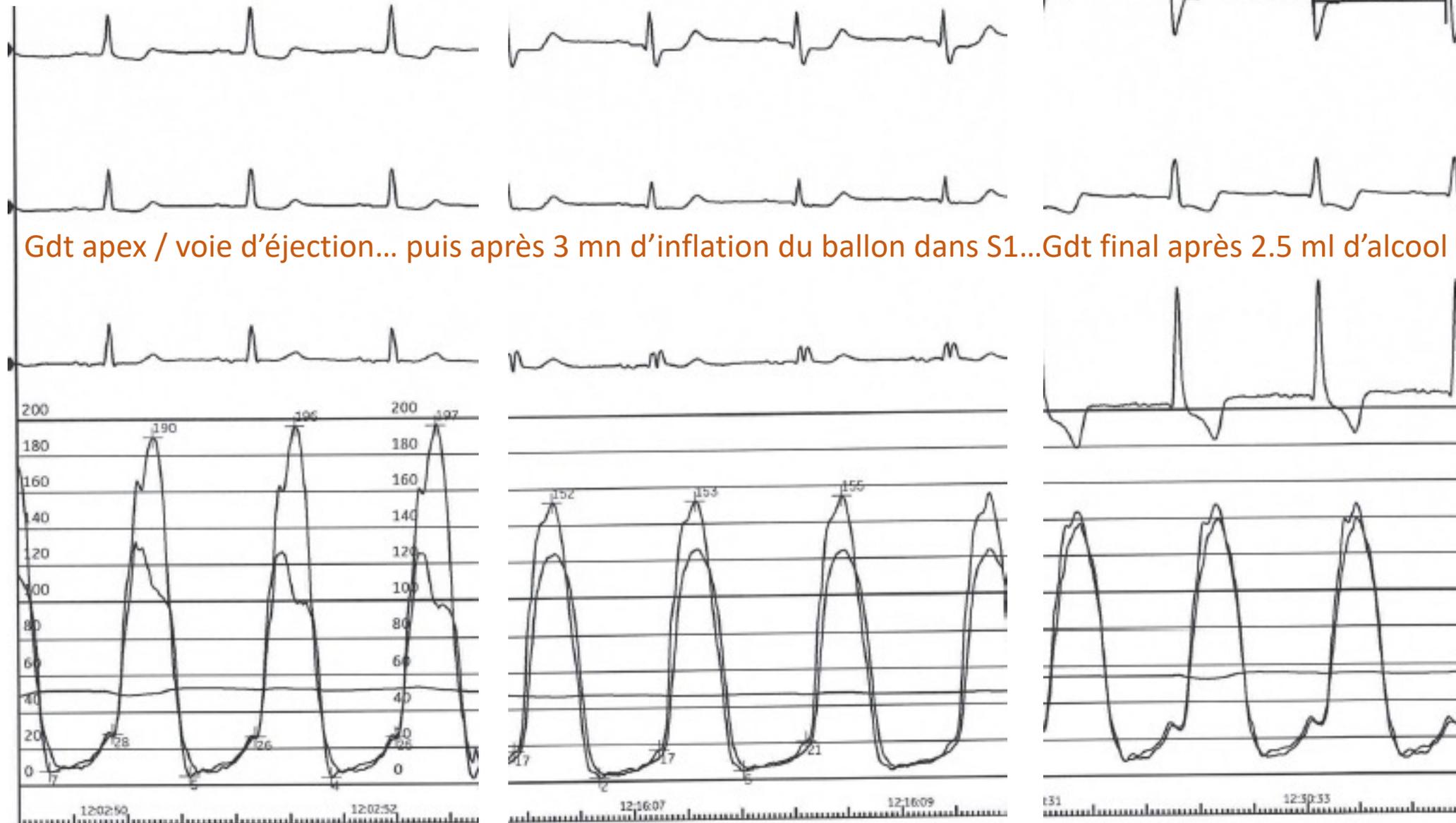
Gdt voie d'éjection aorte



Courbes trans-aortique polluées par la CMO. Le cumul des 2 affections sous évalué chacune de ses composantes



2024 Réduction septale par Alcoolisation





2024

Mme Leb...

Passage en BAV implanté à J1. Pic de CPK à 1600 ui

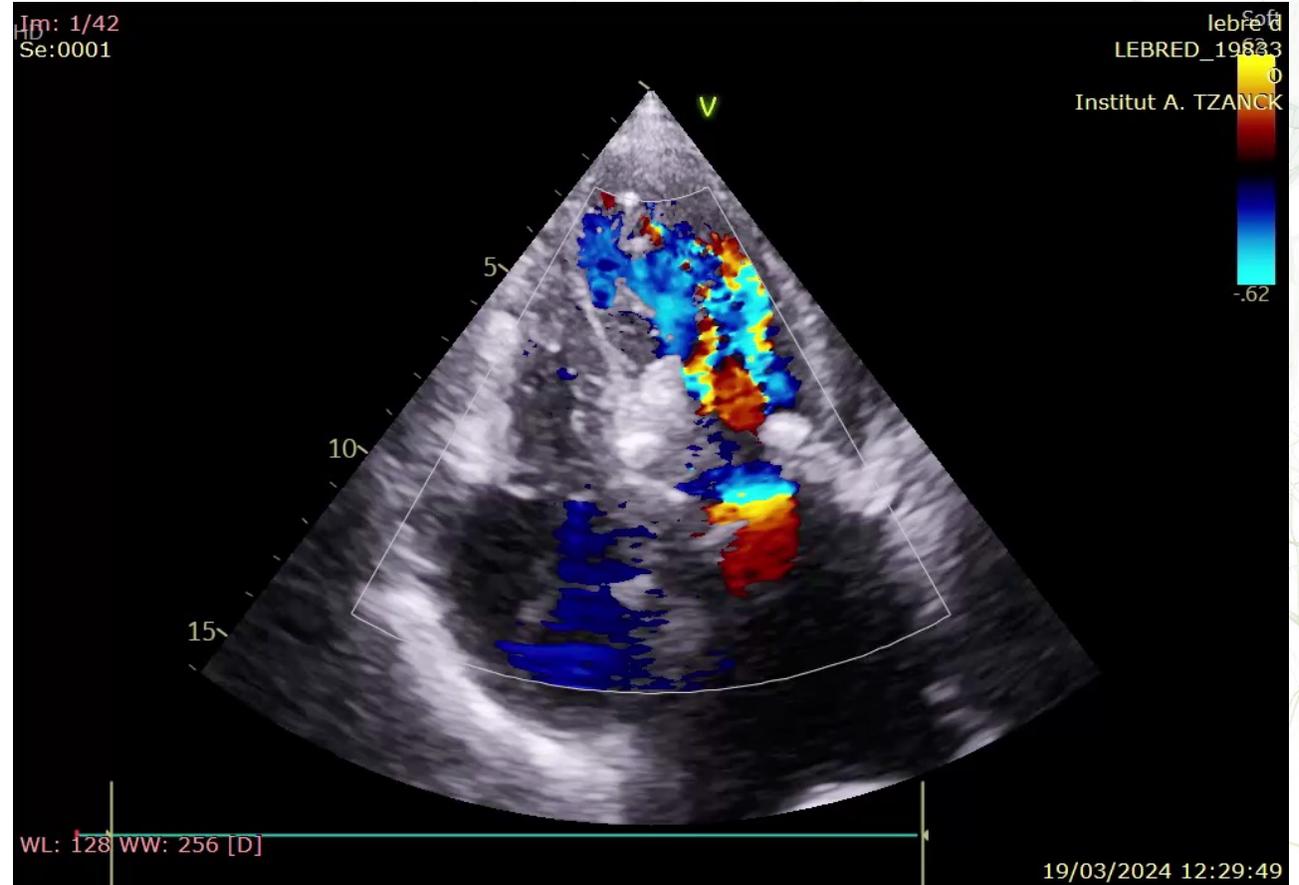
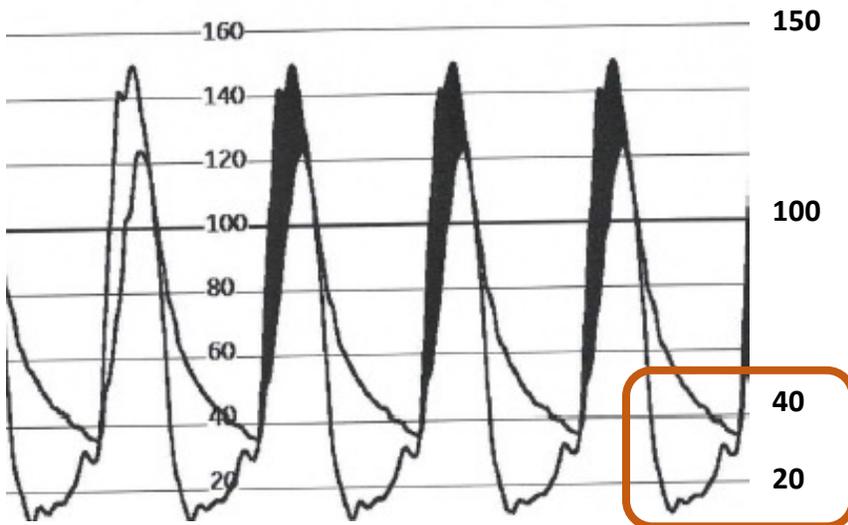
Gradient final voie d'éjection/aorte initiale, une fois l'obstacle neutralisé : 28 mm Hg

Mais différentiel télédiastolique Ao/VG < 10 mm Hg, Ptd VG haute à 30 mm Hg et Insuffisance aortique st II mal tolérée sur cardiopathie hypocompliante (irradiation + RA + cardiomyopathie + vieillissement....)

TAVI envisagé dans 3 mois



Gdt transaortique syst moyen : 28 mm Hg

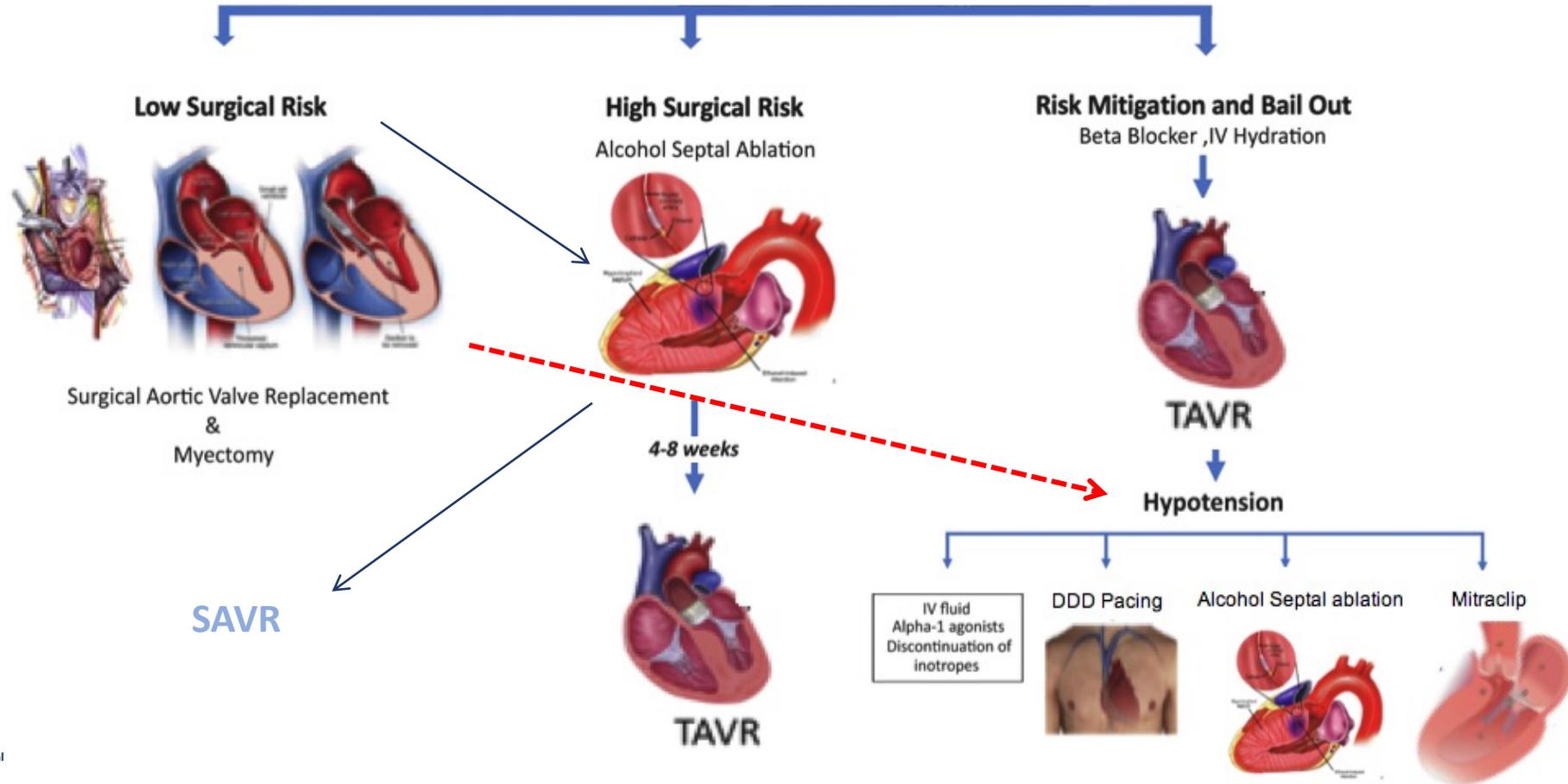




Aortic Stenosis & Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

- High risk for LVOT obstruction
- Female
 - High resting gradient
 - Brockenbrough-Braunwald-Morrow sign
 - Asymmetric septal hypertrophy
 - Small Cavity

RCP +++



Méfiez vous d'une appréciation hâtive....



Ilot du crocodile - Cap Lardier

