GRCI 2017
France

6 AU 8 DÉCEMBRE 2017
Novotel Paris Tour Eiffel

Passion Communication Education

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Alcoolisation septale dans la CMH

Thierry Lefèvre et l'équipe de l'ICPS

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Cardiomyopathie Hypertrophique

- ✓ Maladie autosomique dominante à pénétrance variable
- ✓ 1/500
- ✓ Obstruction au repos dans 1/4 des cas
- ✓ Obstruction à l'effort dans 1/3 des cas.
- ✓ Mortality annuelle 0.4% (Pts asymptomatiques)

  2.8% (Pts symptomatiques)

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Eliot et al. Eur Heart J 2006; 27:1933-1941
Maron et al. New Engl J Med 2003; 348: 295-303

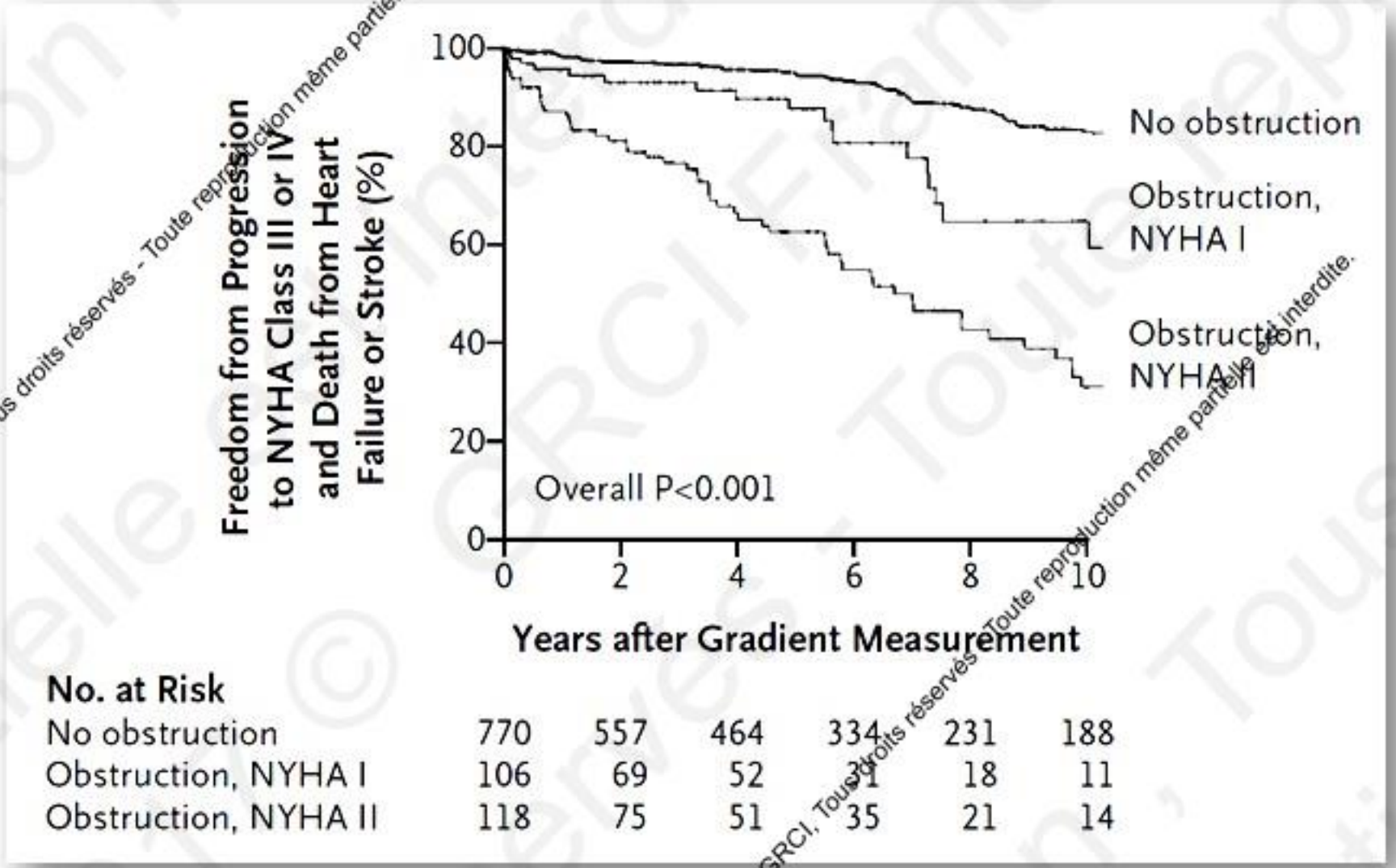
Facteurs prédictifs de décès dans la CMH

Facteurs Cliniques

- ✓ Classe fonctionelle NYHA
- ✓ Classe fonctionelle CC
- ✓ Antécédents familiaux de syncope ou mort subite
- ✓ Arrêt cardiaque récupéré

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Elliot et al. JACC 2000; 36: 2212-8
Maron et al EHJ 2003
Candell-Riera et al. Med. Clin. 2004;123: 17-8
Nagueh et al. JACC 2006; 12: 2410-22



No. at Risk

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

Maron et al NEJM 2003 348:295-303

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Facteurs prédictifs de décès dans la CMH

Echo

Gradient, épaisseur septum > 30 mm

Taille OG, IM > 2/4

IRM

Zones de fibrose

Test d'effort/echo d'effort

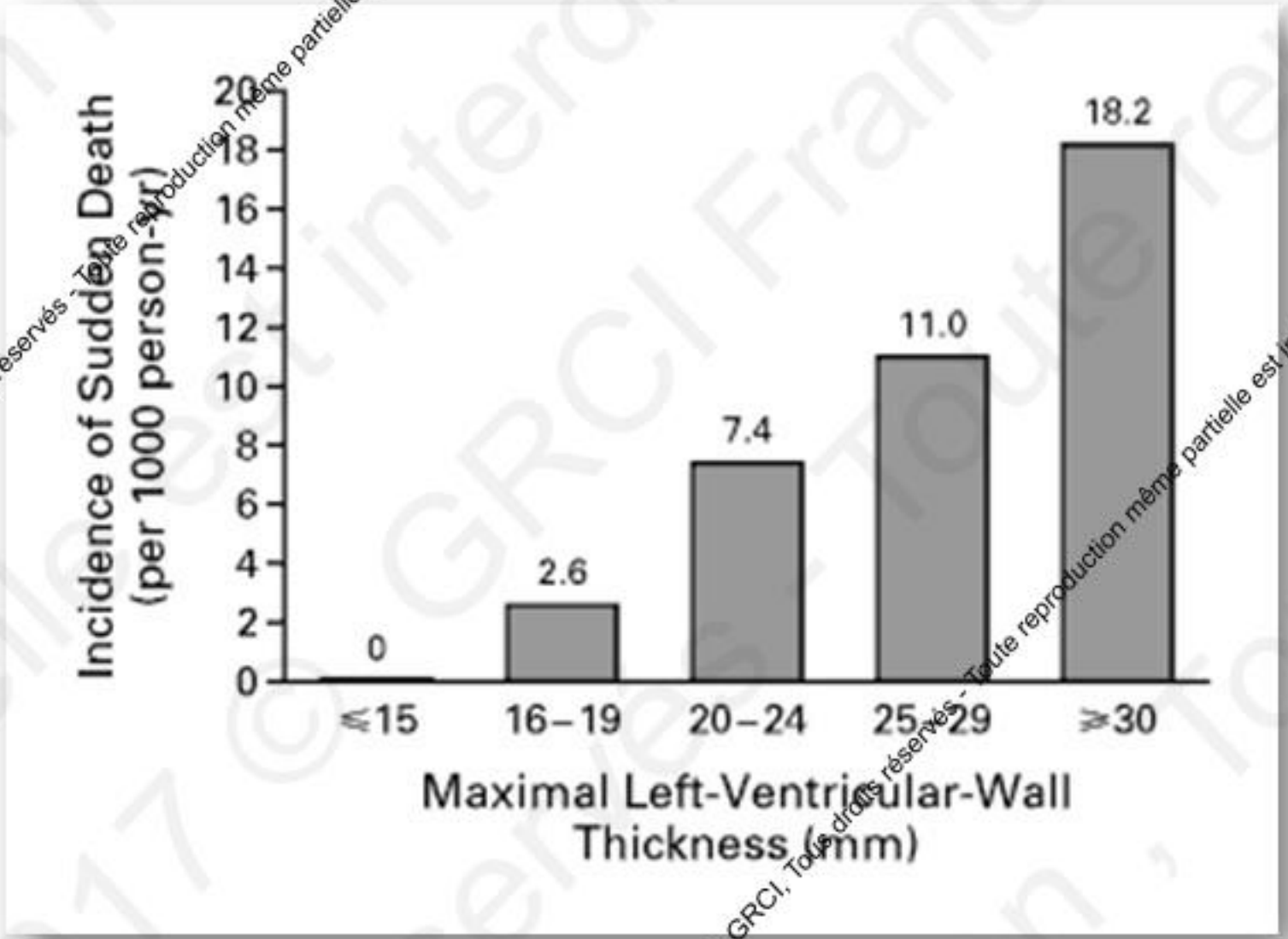
Réponse anormale à l'effort de la pression artérielle

Holter

Accès de FA, TV

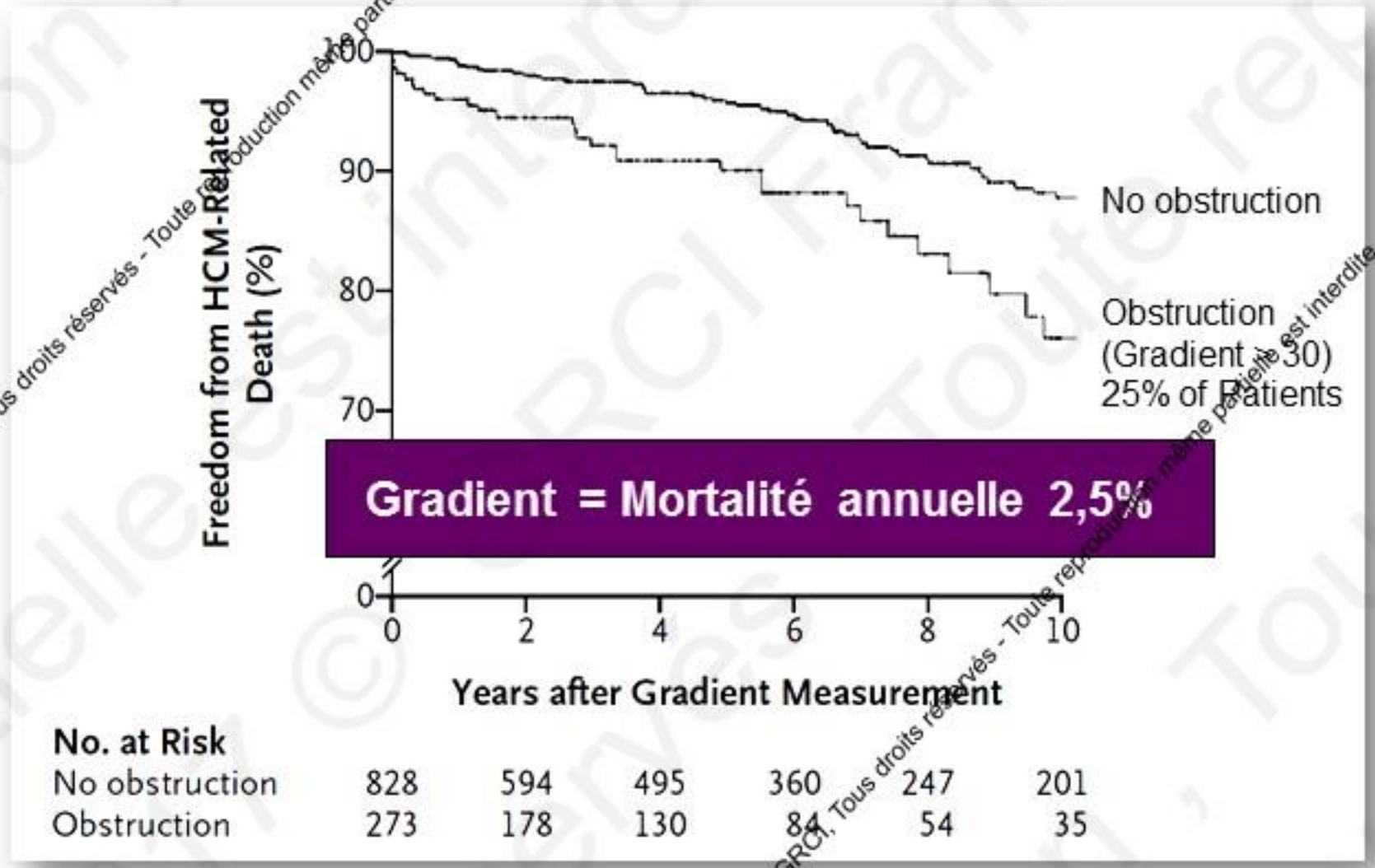
Elliot et al. JACC 2000; 36: 2212-8
Maron et al EHJ 2003
Candell-Riera et al. Med. Clin. 2004;123: 17-8
Nagueh et al. JACC 2006; 12: 2410-22

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

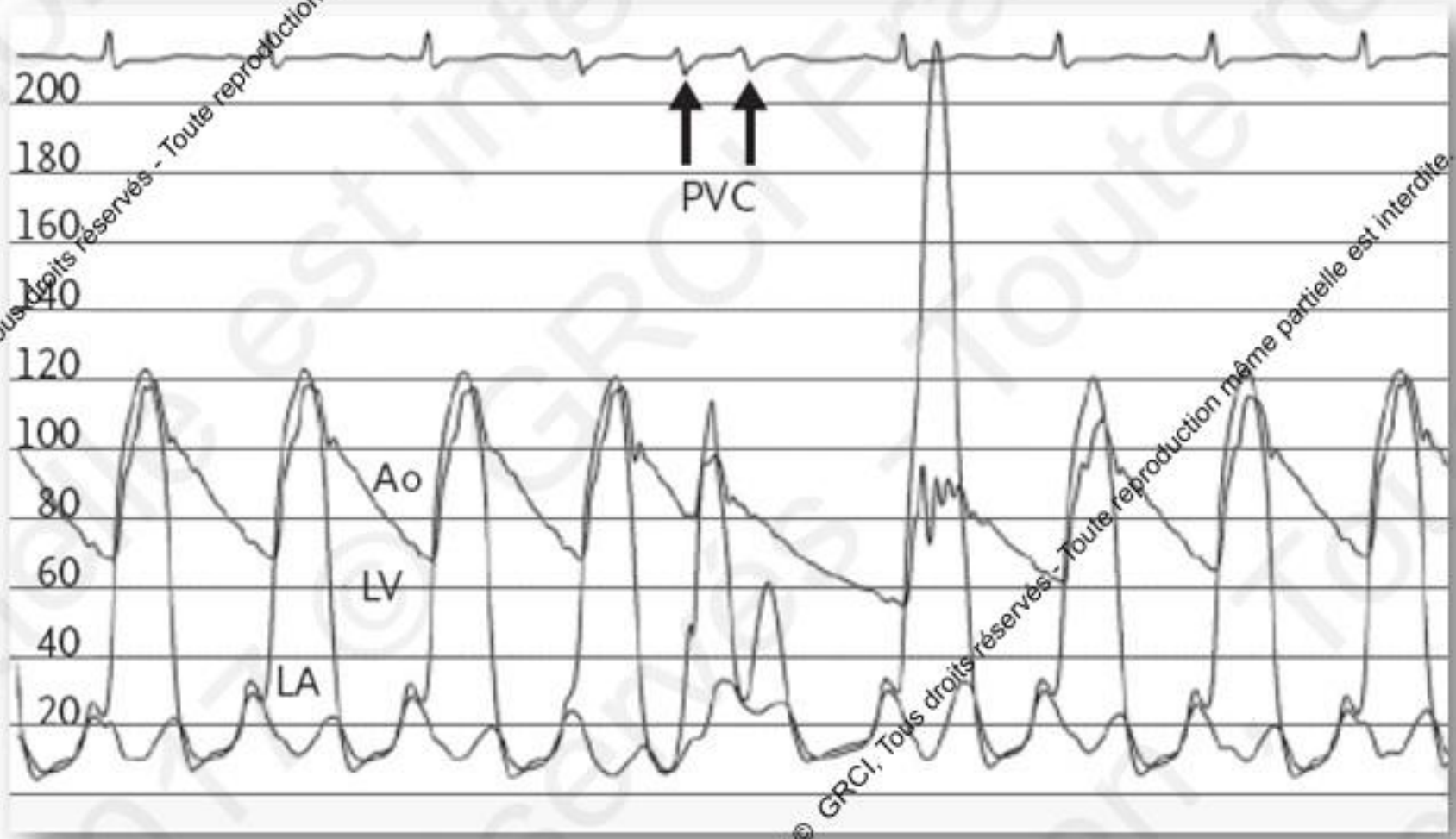
Spirito et al. NEJM 2000; 342: 1778



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Maron et al NEJM 2003; 348: 295-303

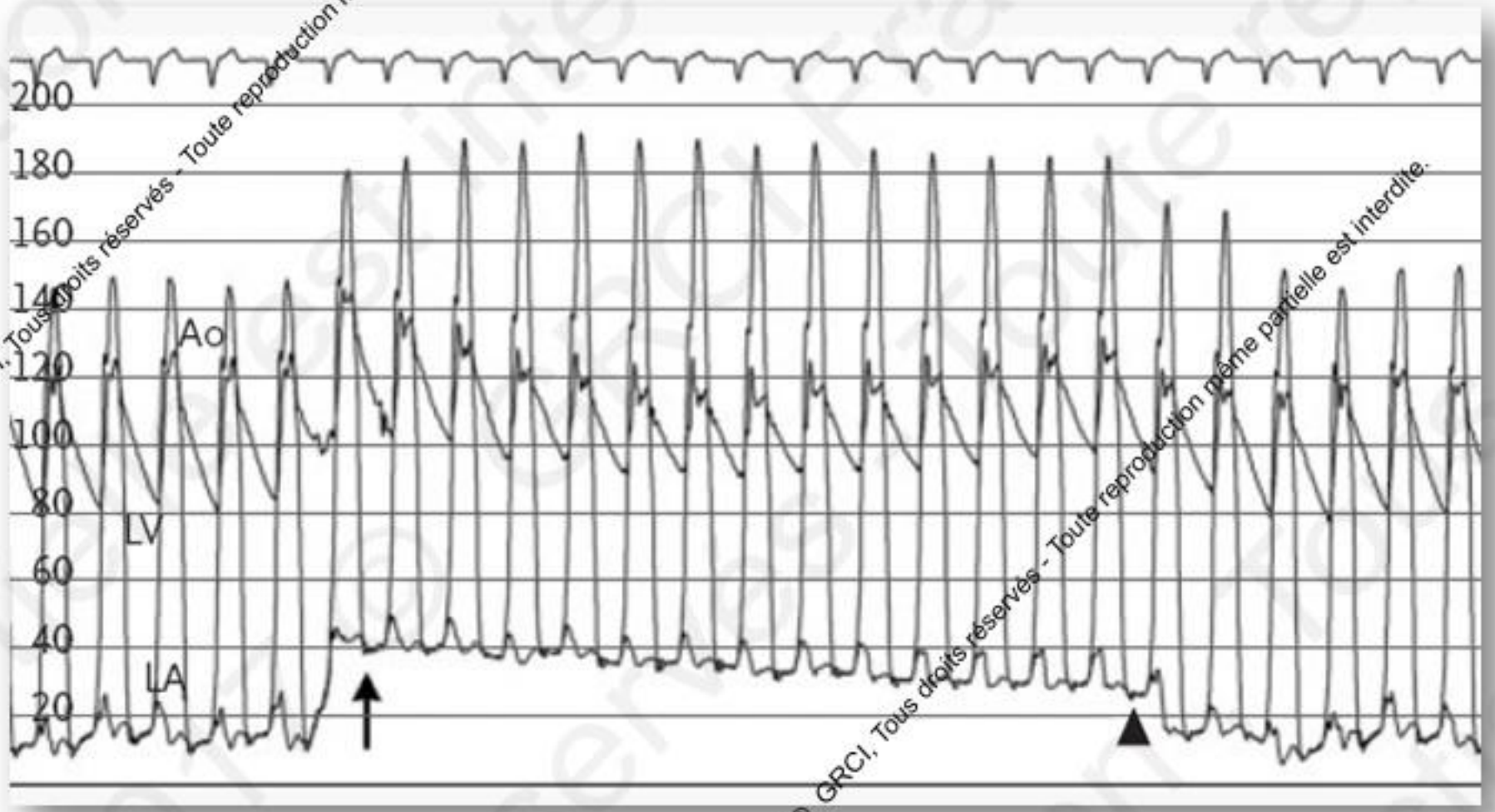
Variabilité du Gradient



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Nishimura et holmes NEJM 2004: 350; 13: 20-7

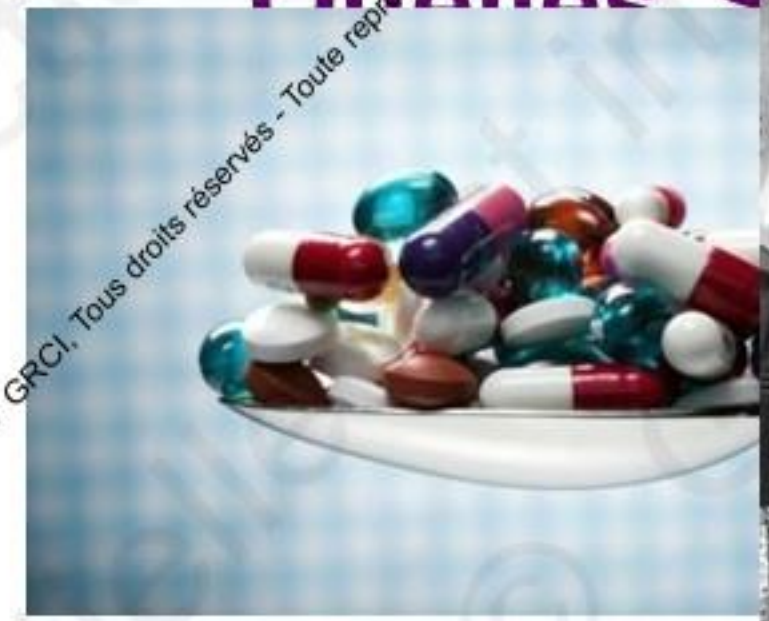
Variabilité du Gradient

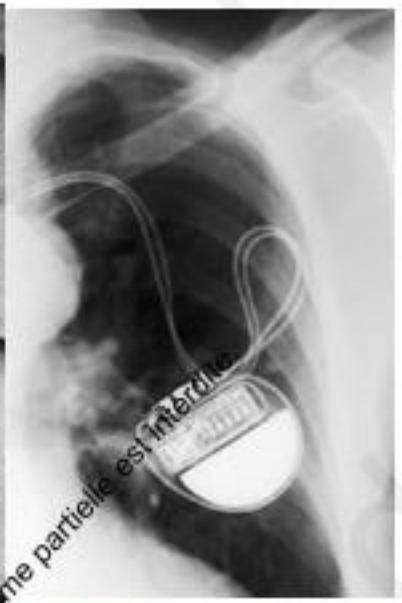


2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Nishimura et holmes NEJM 2004: 350; 13: 20-7

Quelles S





2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Le Traitement médical est la première étape

Recommendations	Class[a]	Level[b]
Non-vasodilating ß-blockers, titrated to maximum tolerated dose, are recommended as first-line therapy to improve symptoms in patients with resting or provoked[d] LVOTO.	I	B
Verapamil, titrated to maximum tolerated dose, is recommended to improve symptoms in patients with resting or provoked[d] LVOTO, who are intolerant or have contraindications to ß-blockers.	I	B
Disopyramide, titrated to maximum tolerated dose,[c] is recommended in addition to a ß-blocker (or, if this is not possible, with verapamil) to improve symptoms in patients with resting or provoked[d] LVOTO.	I	B
Disopyramide, titrated to maximum tolerated dose,[c] may be considered as monotherapy to improve symptoms in patients with resting or provoked[d] LVOTO (exercise or Valsalva manoeuvre) taking caution in patients with—or prone to—AF, in whom it can increase ventricular rate response.	IIb	C
ß-Blockers or verapamil may be considered in children and *asymptomatic* adults with resting or provoked[d] LVOTO, to reduce left ventricular pressures.	IIb	C
Low-dose loop- or thiazide diuretics may be used with caution in symptomatic LVOTO, to improve exertional dyspnoea.	IIb	C
Diltiazem, titrated to maximum tolerated dose, should be considered in symptomatic patients with resting or provoked[d] LVOTO, who are intolerant of have contraindications to ß-blockers and verapamil, to improve symptoms.	IIa	C
Oral or i.v. ß-blockers and vasoconstrictors should be considered in patients with severe provocable LVOTO presenting with hypotension and pulmonary oedema.	IIa	C

Elliott et al. Recommandations ESC 2014

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Pace Maker

Recommendations	Class[a]	Level[b]
Sequential AV pacing, with optimal AV interval to reduce the LV outflow tract gradient or to facilitate medical treatment with ß-blockers and/or verapamil, may be considered in selected patients with resting or provocable LVOTO ≥50 mm Hg, sinus rhythm and drug-refractory symptoms, who have contraindications for septal alcohol ablation or septal myectomy or are at high risk of developing heart block following septal alcohol ablation or septal myectomy.	IIb	C
In patients with resting or provocable LVOTO ≥50 mm Hg, sinus rhythm and drug-refractory symptoms, in whom there is an indication for an ICD, a dual-chamber ICD (instead of a single-lead device) may be considered, to reduce the LV outflow tract gradient or to facilitate medical treatment with ß-blockers and/or verapamil .	IIb	C

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Elliott et al. Recommandations ESC 2014

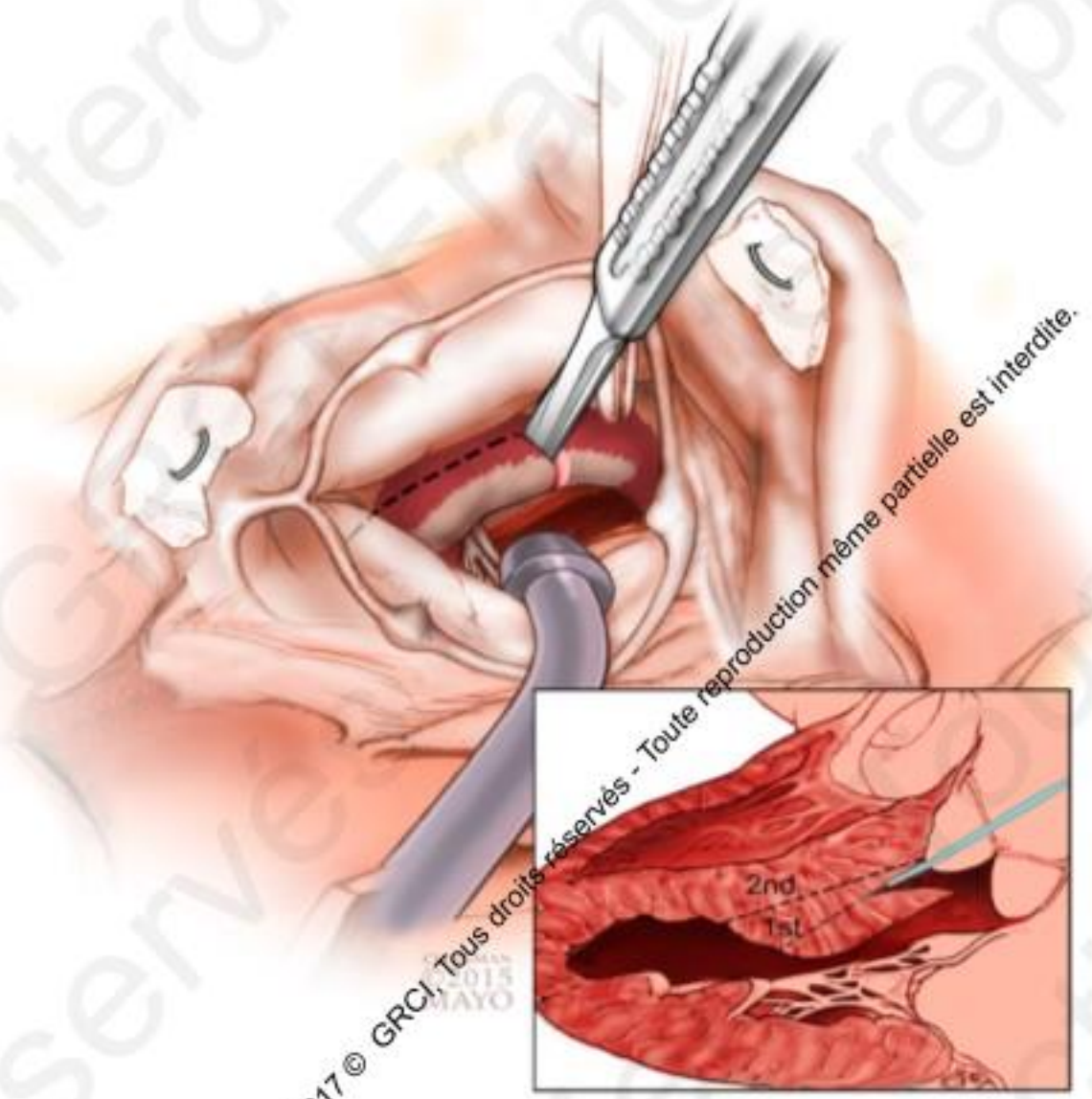
Ablation septale

Recommendations	Class	Level
It is recommended that septal reduction therapies be performed by experienced operators, working as part of a multidisciplinary team expert in the management of HCM.	I	C
Septal reduction therapy to improve symptoms is recommended in patients with a resting or maximum provoked LVOT gradient of ≥50 mm Hg, who are in NYHA functional Class III–IV despite maximum tolerated medical therapy.	I	B
Septal reduction therapy should be considered in patients with recurrent exertional syncope caused by a resting or maximum provoked LVOTO gradient ≥50 mm Hg despite optimal medical therapy.	IIa	C
Septal myectomy, rather than SAA, is recommended in patients with an indication for septal reduction therapy and other lesions requiring surgical intervention (e.g. mitral valve repair/replacement, papillary muscle intervention).	I	C
Mitral valve repair or replacement should be considered in symptomatic patients with a resting or maximum provoked LVOTO gradient ≥50 mm Hg and moderate-to-severe mitral regurgitation not caused by SAM of the mitral valve alone.	IIa	C
Mitral valve repair or replacement may be considered in patients with a resting or maximum provoked LVOTO gradient ≥50 mm Hg and a maximum septal thickness ≤16 mm at the point of the mitral leaflet–septal contact or when there is moderate-to-severe mitral regurgitation following isolated myectomy.	IIb	C

Elliott et al. Recommandations ESC 2014

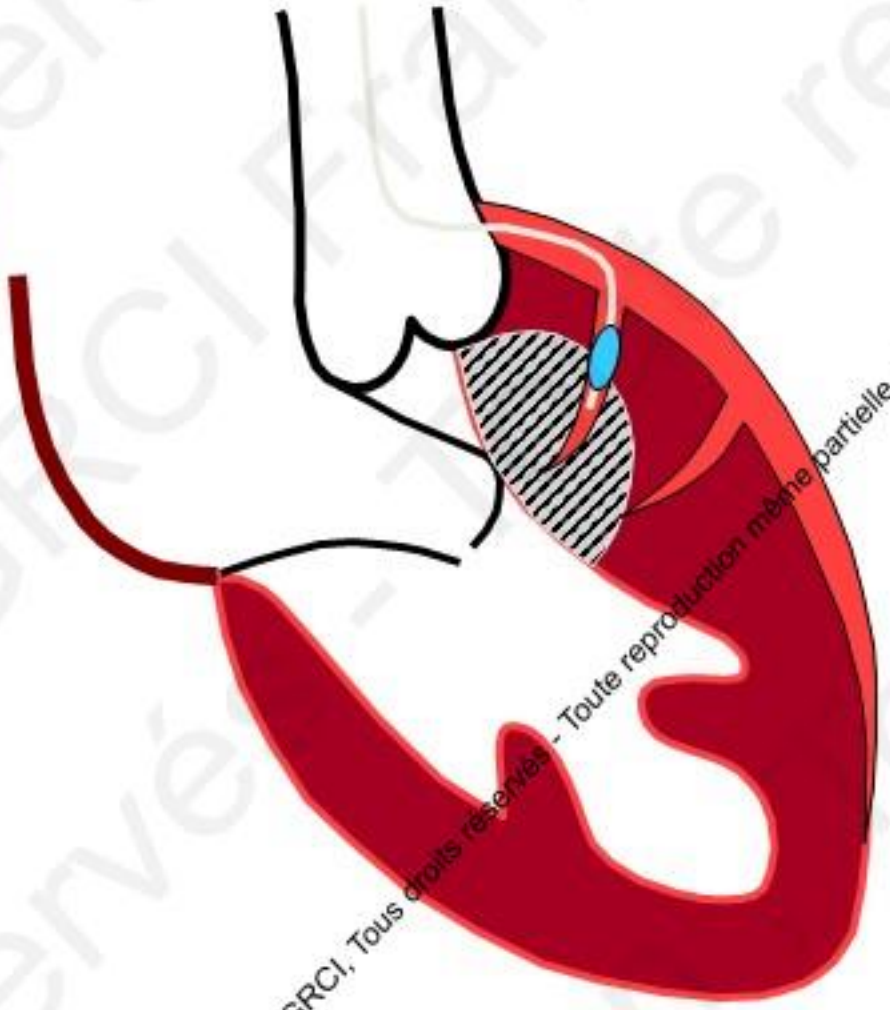
2017 © GRCI, Tous droits réservés. Toute reproduction même partielle est interdite.

Myectomie



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

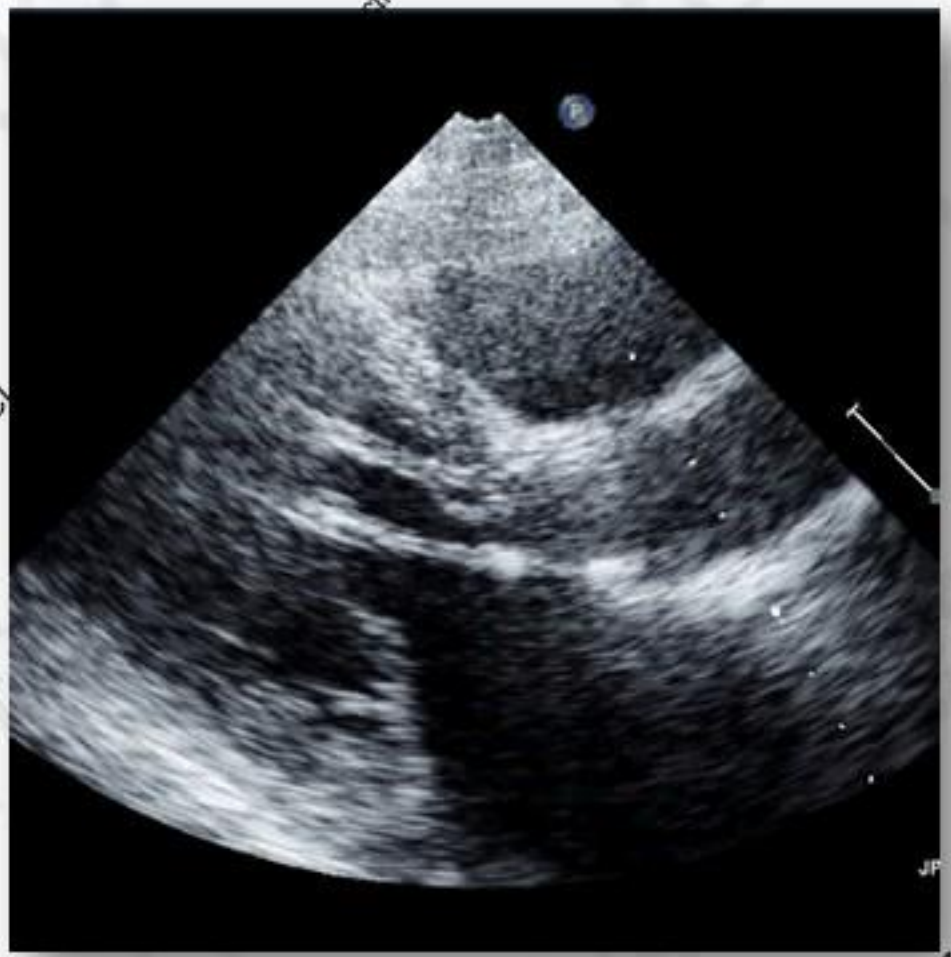
Alcoolisation Septale

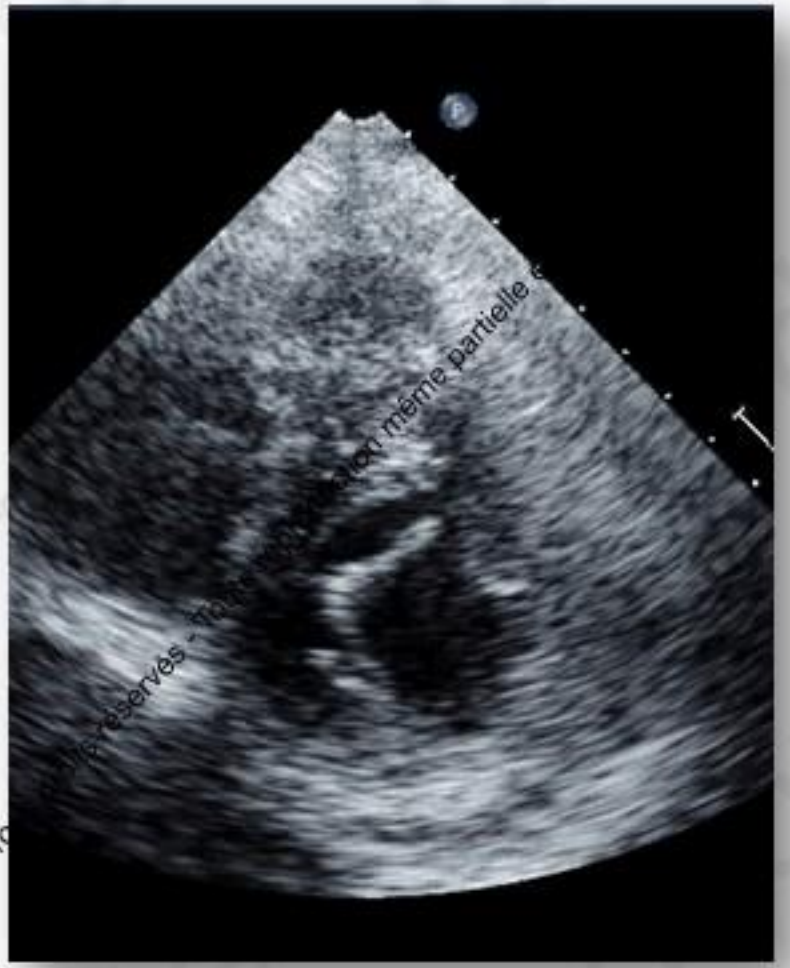


U. Sigwart et al. Lancet 1995; 22; 346: 211-4

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Role de l'échocardiographie

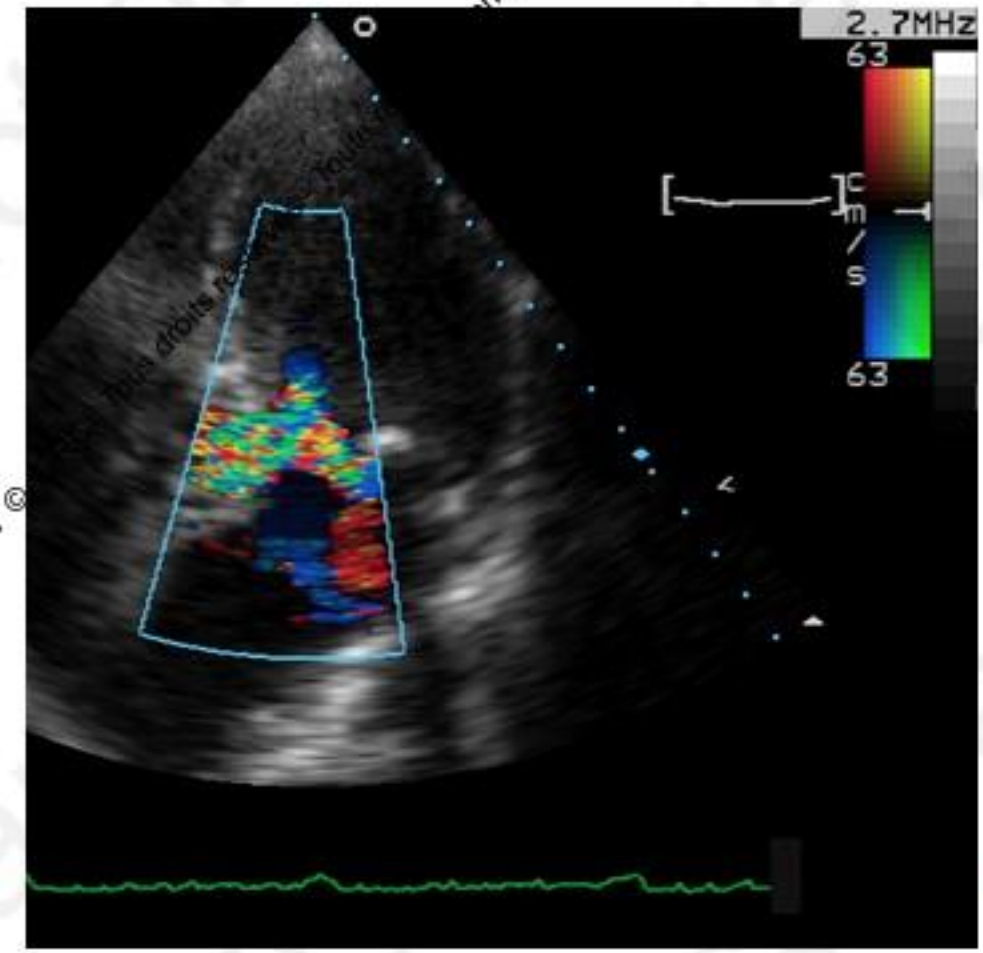




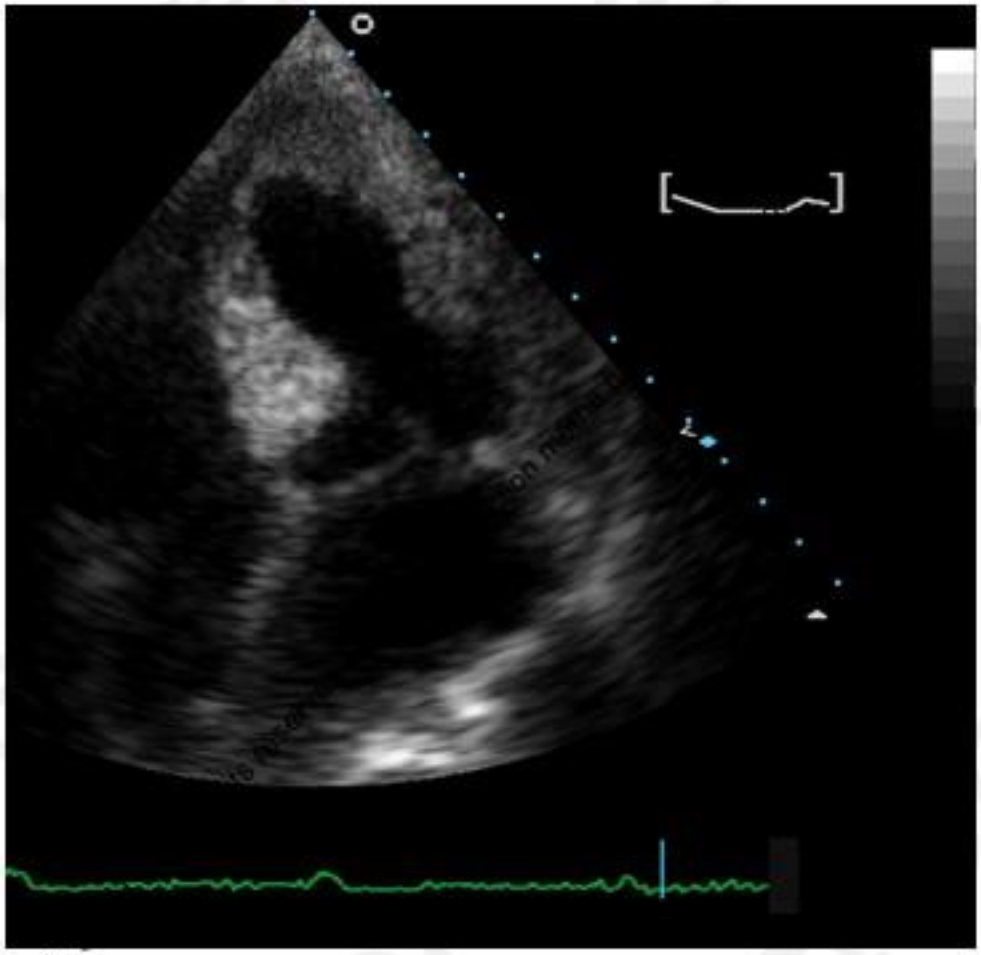
2017 © GRCI
2017 © GRCI, To

Role de l'échocardiographie

Tous droits réservés. Toute reproduction même partielle est interdite.

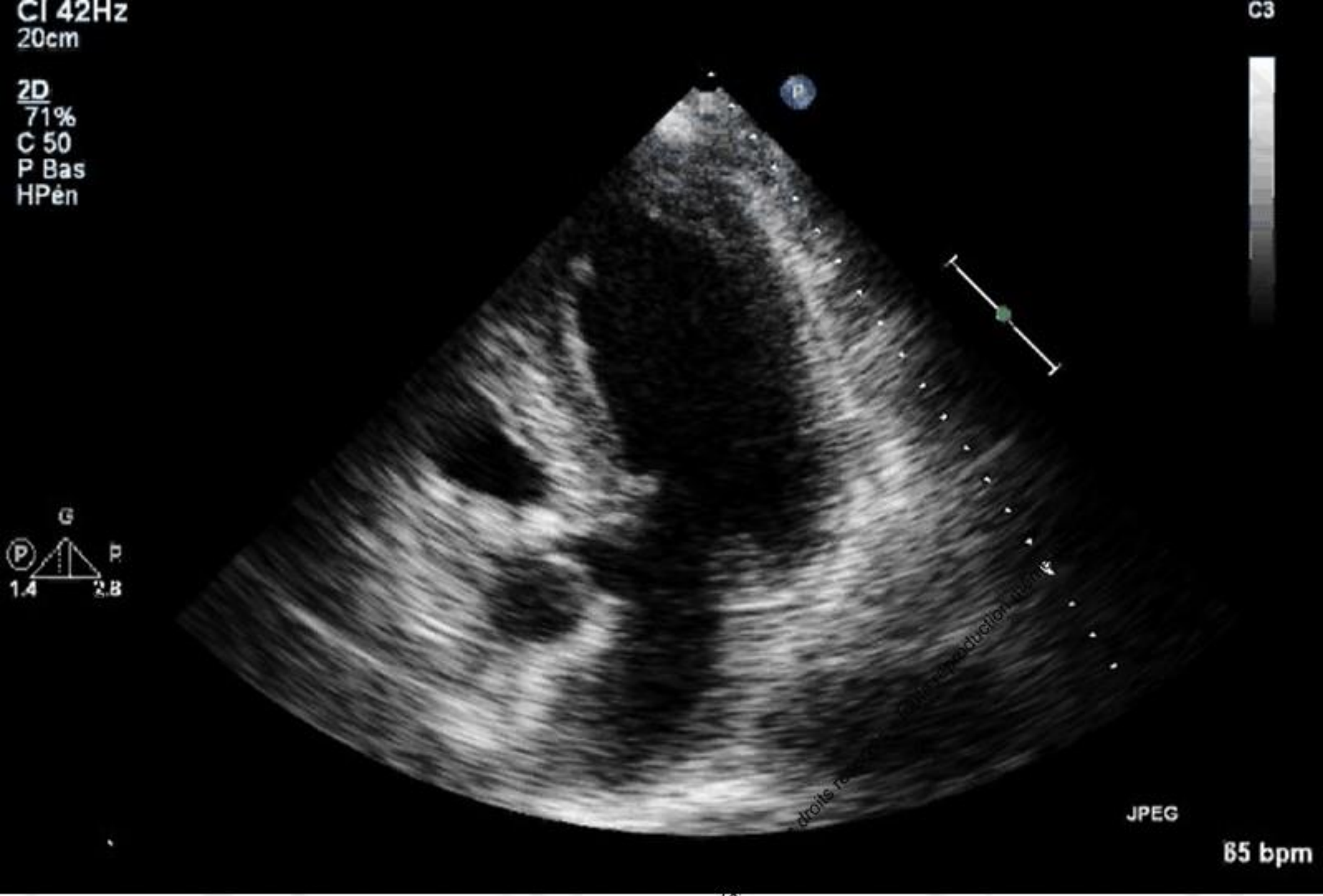


Zone d'Aliasing



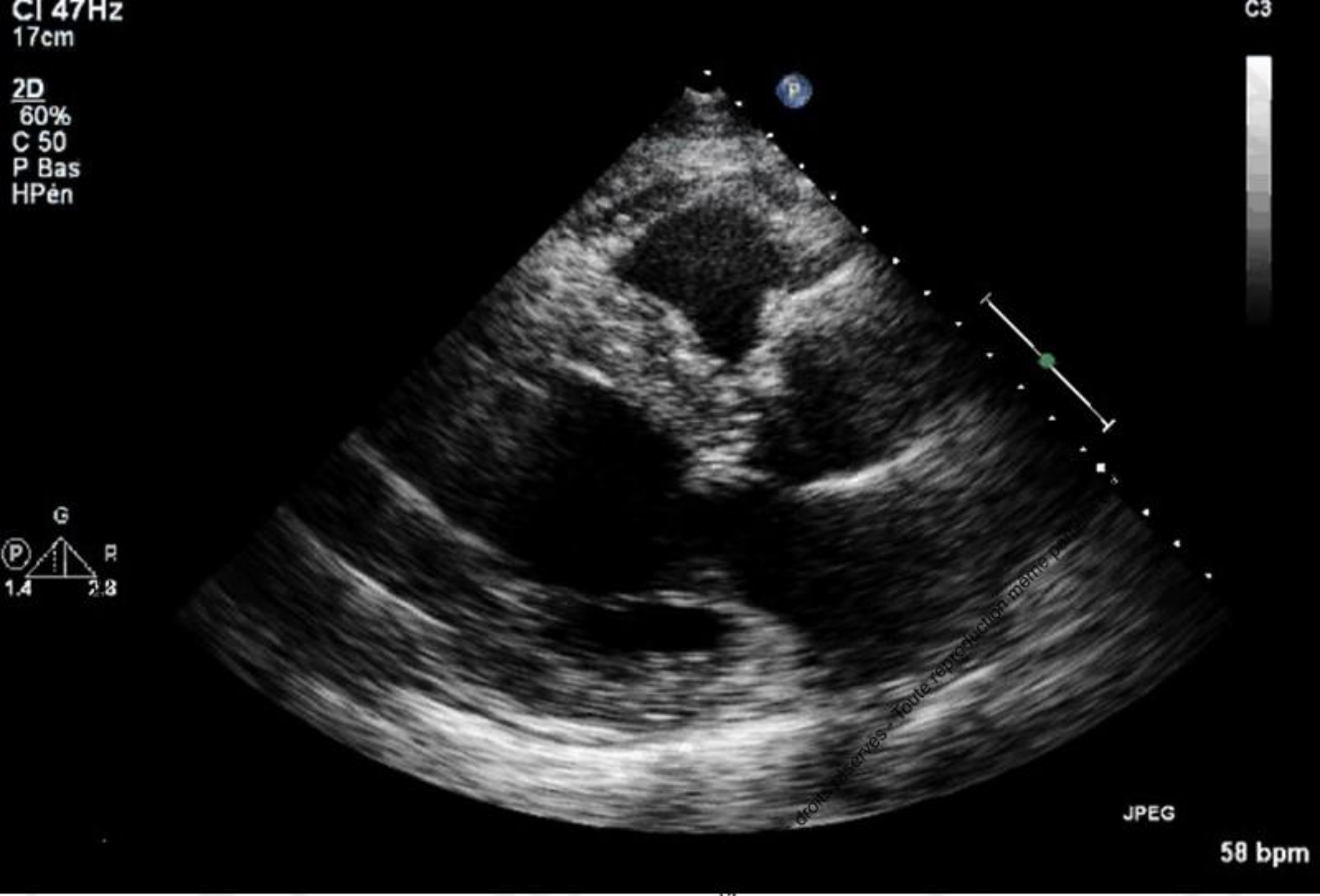
Zone de blanchiement

2017 ©



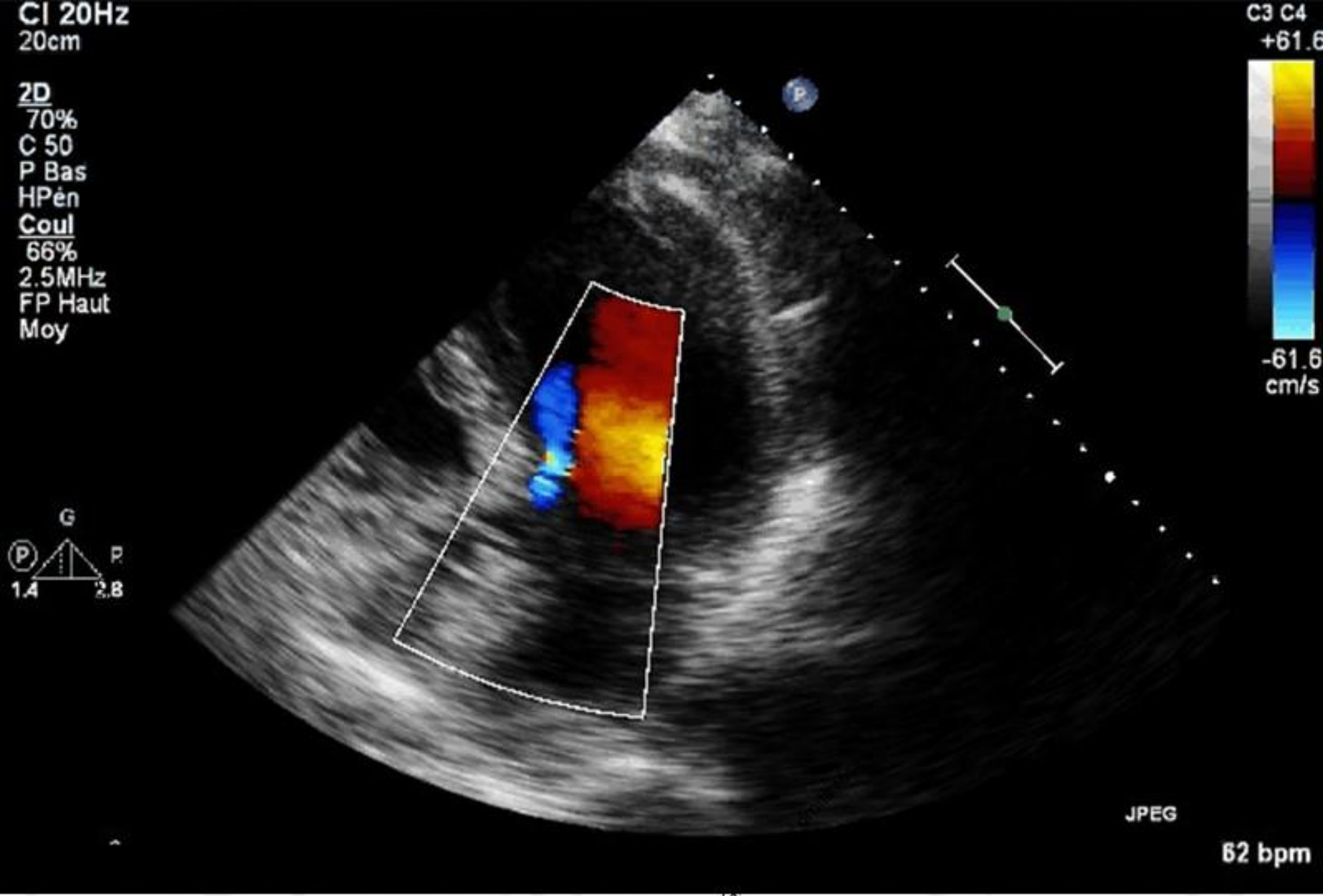
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

2017 ©



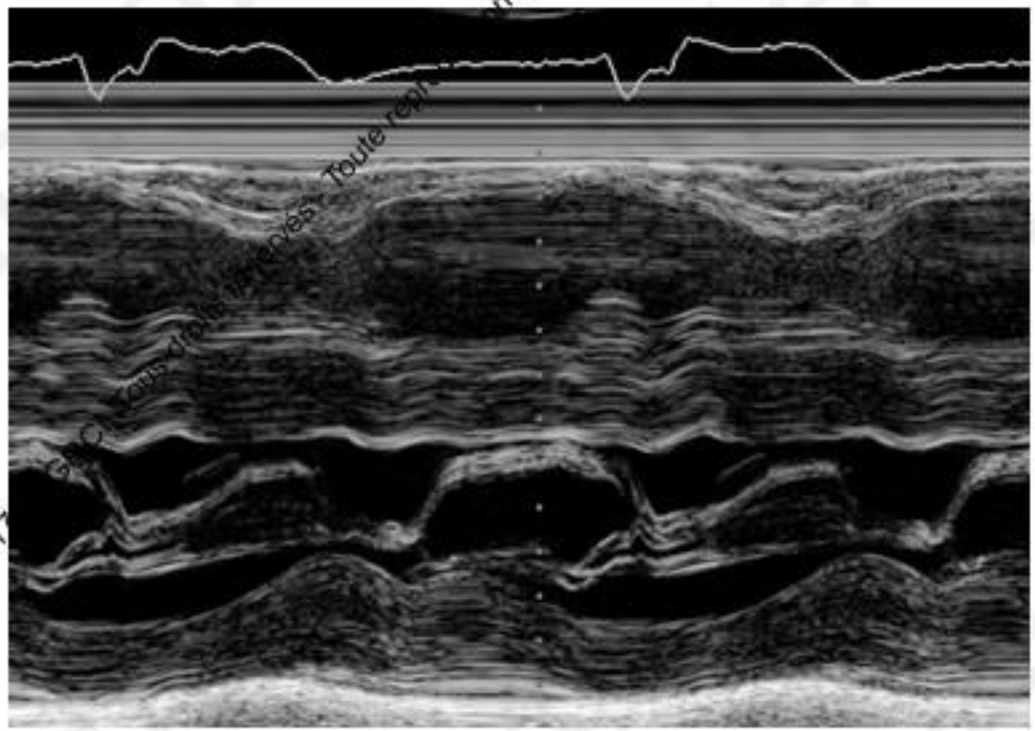
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

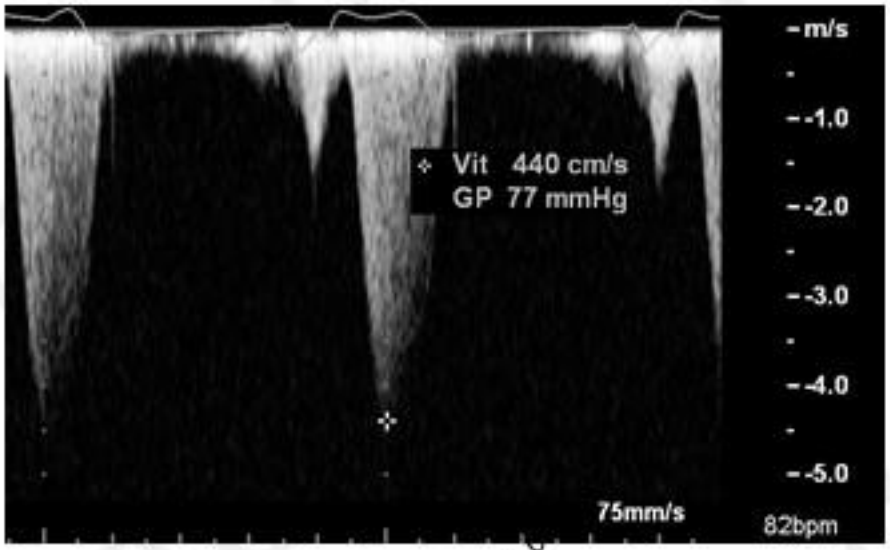
© 2017

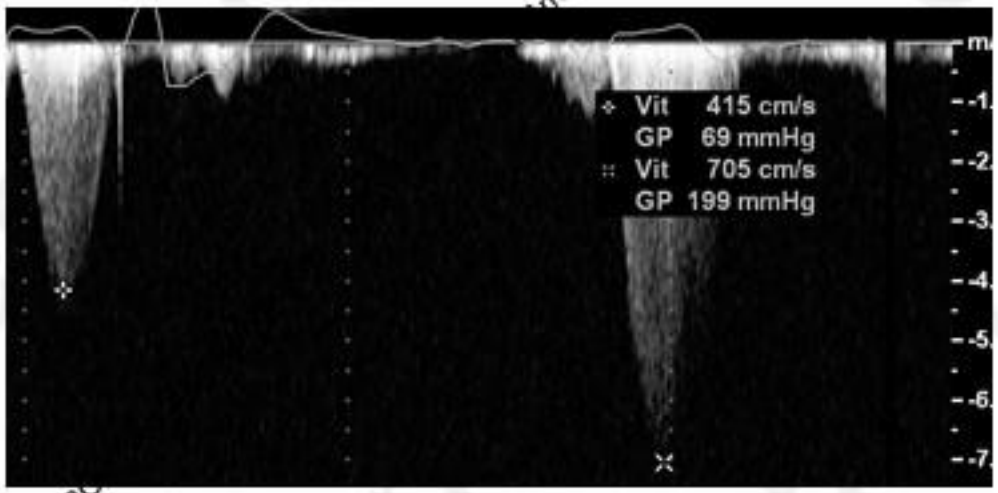


Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

2017 ©

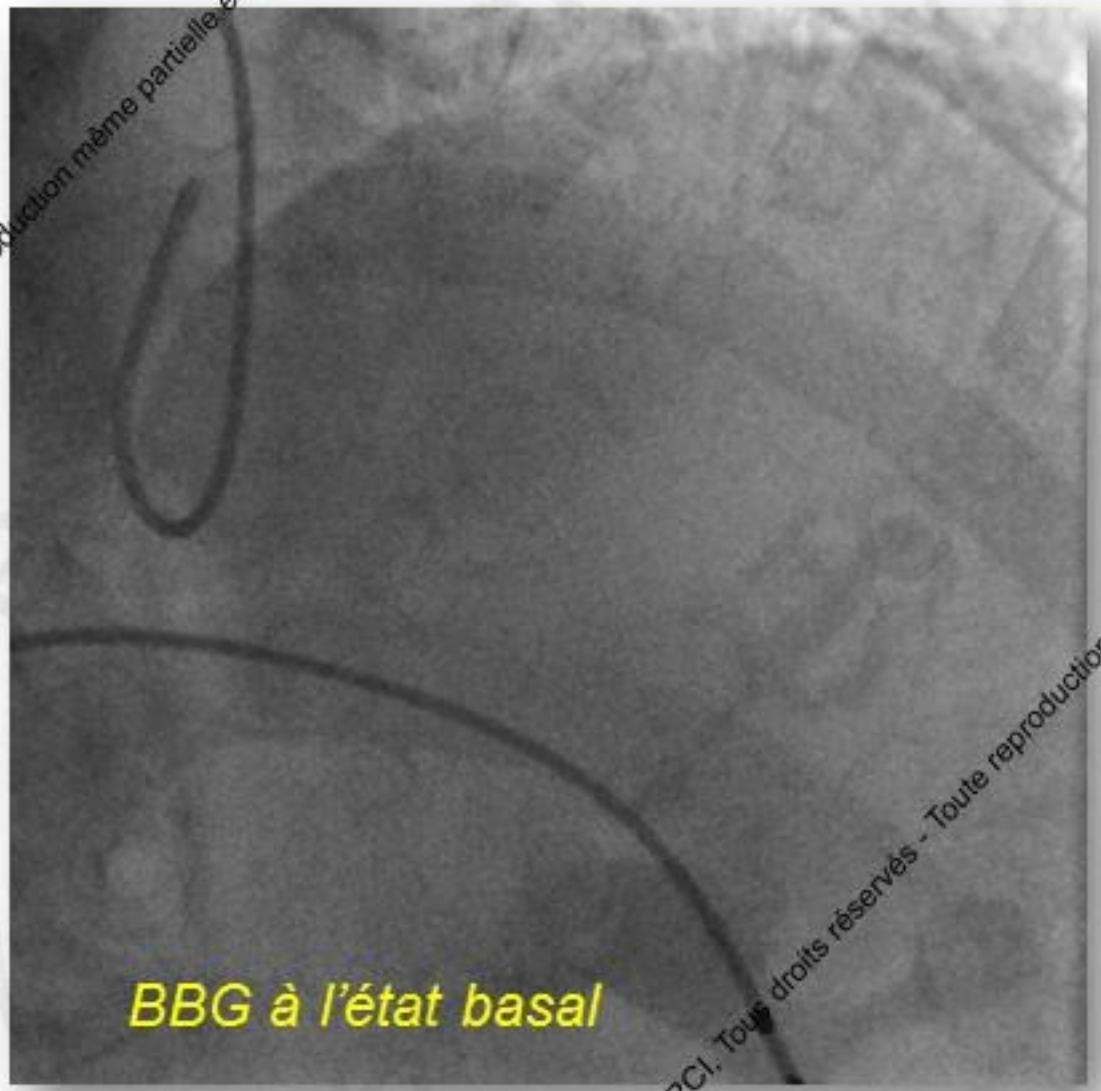






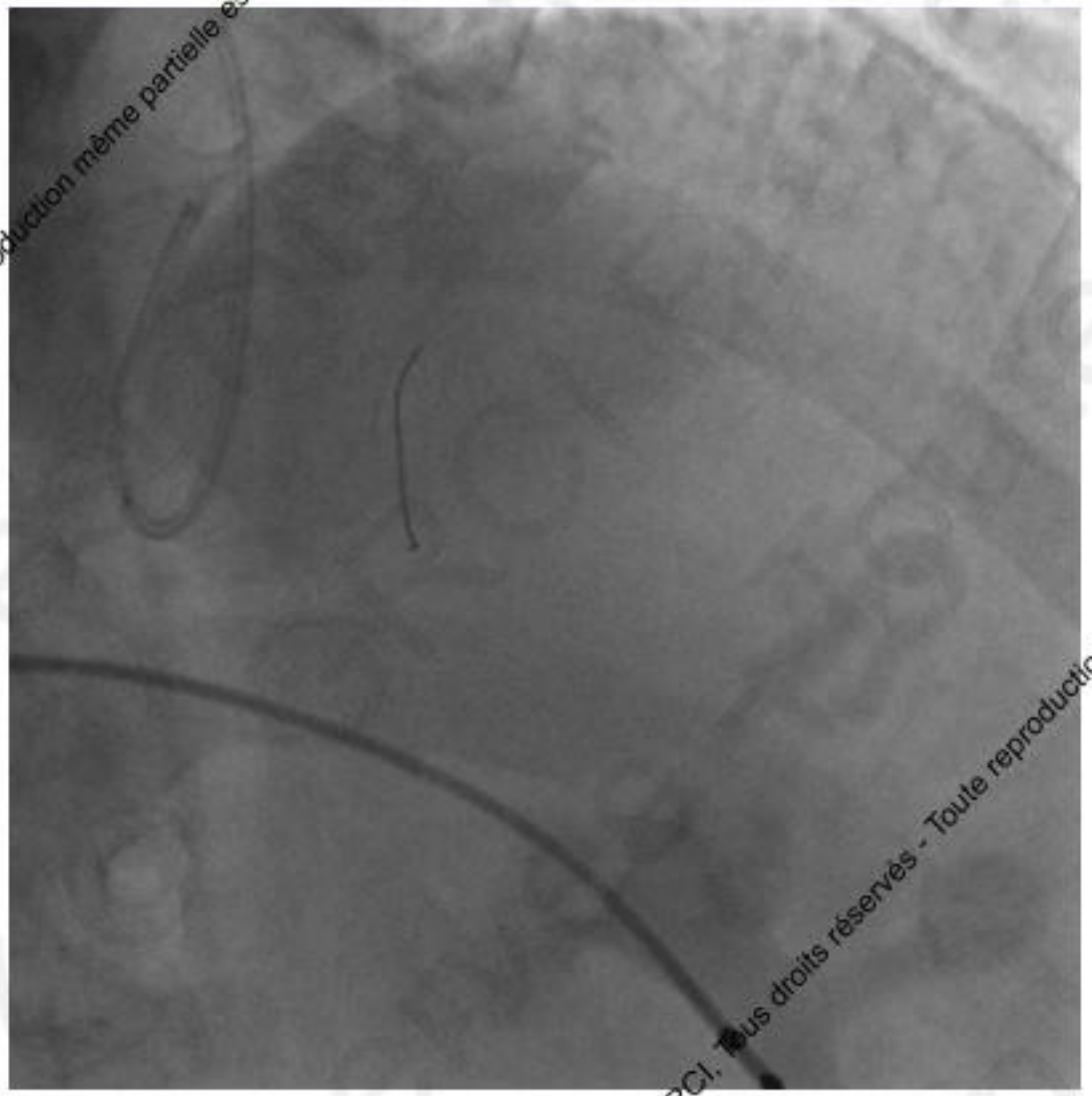
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

© GRCI 2017



Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

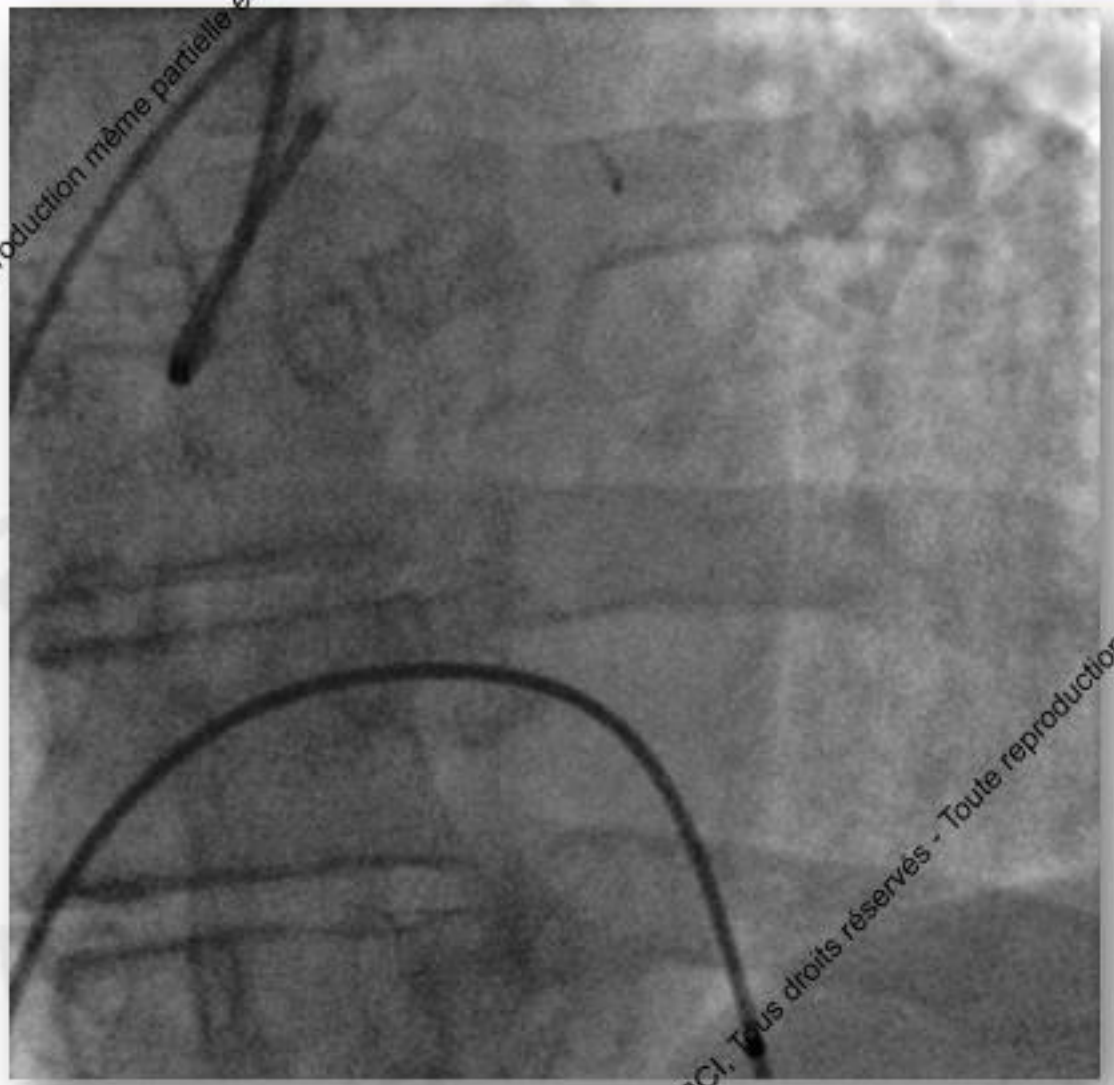
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

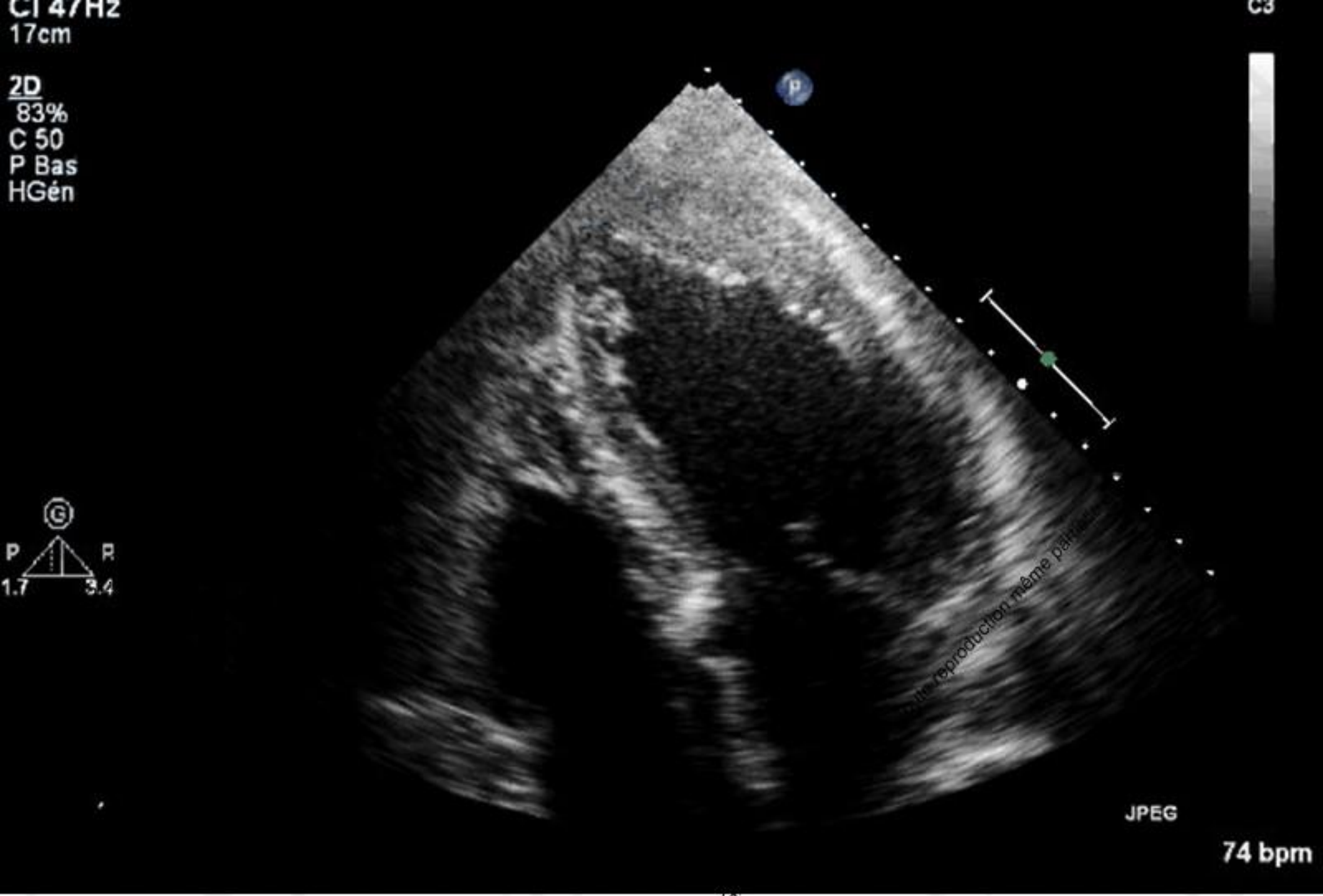
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

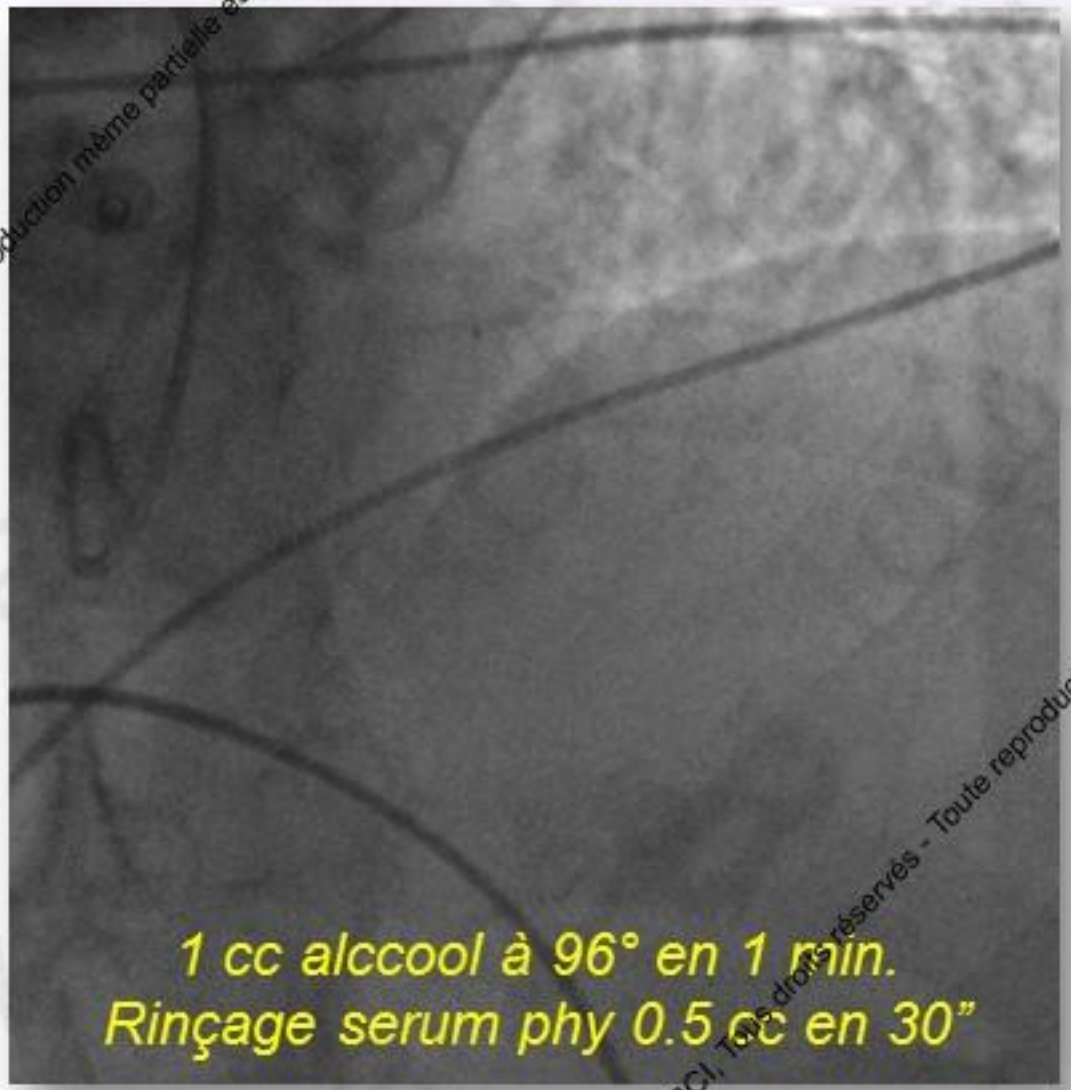
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



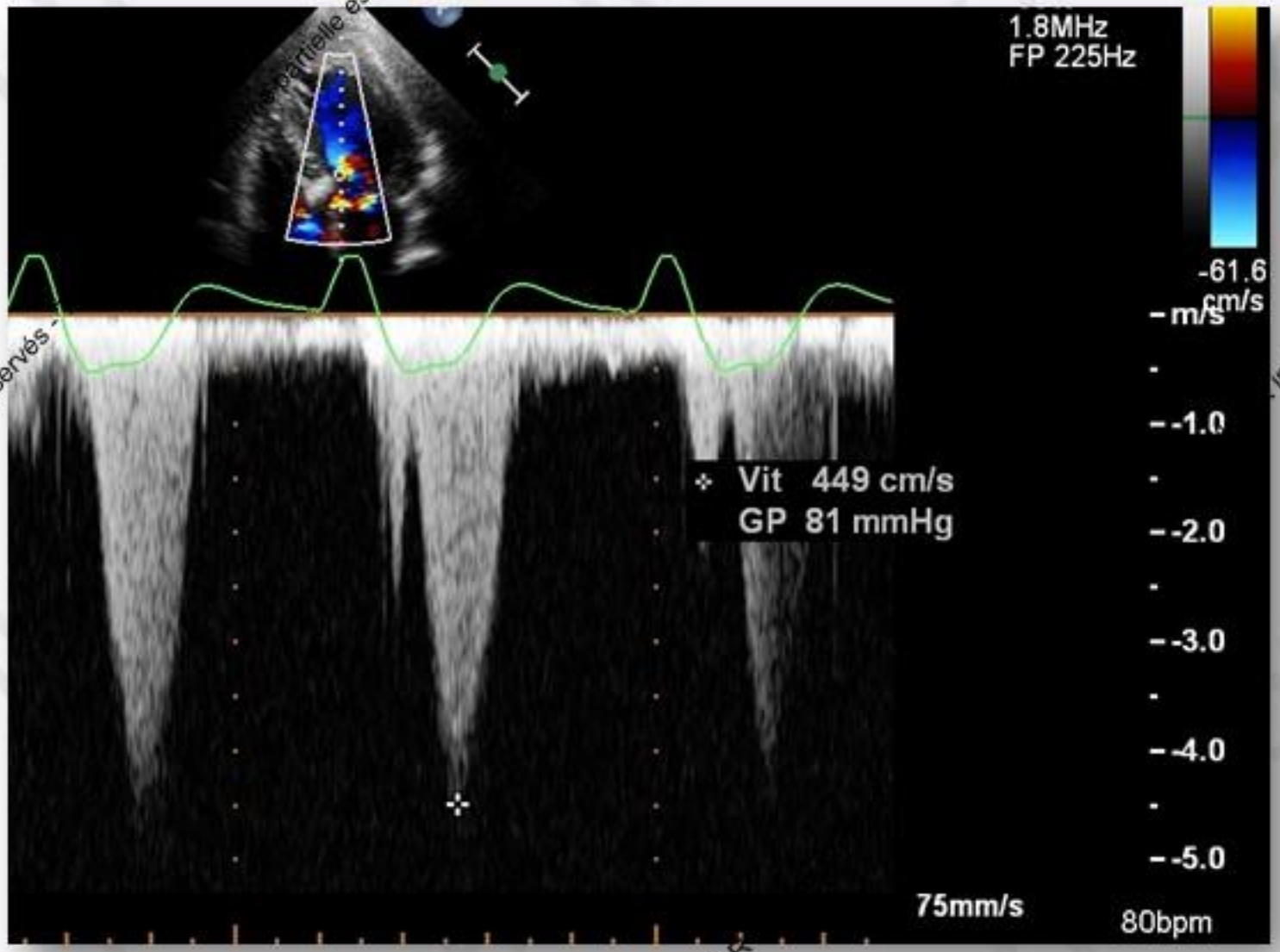
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

© 2017



Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

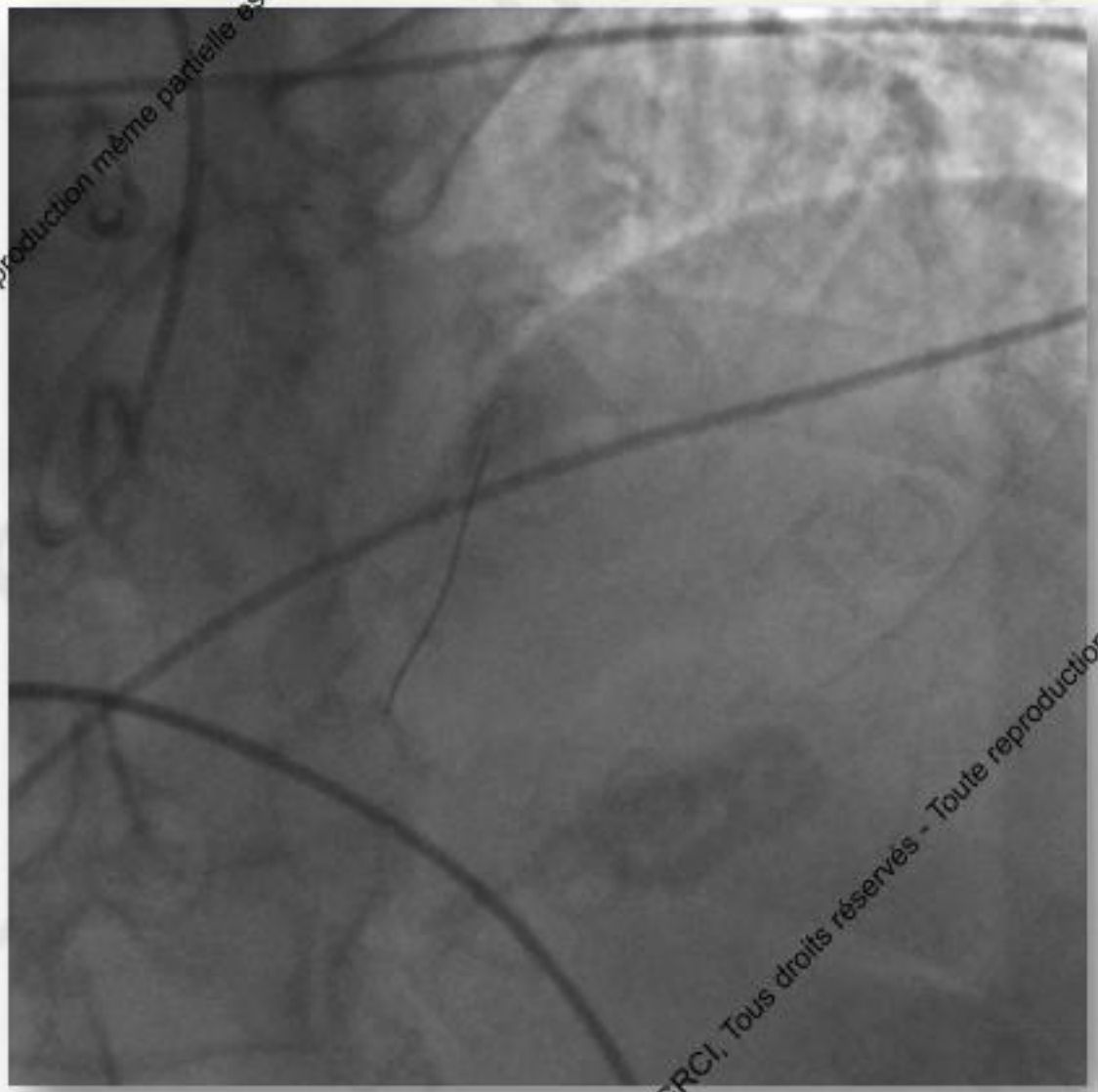
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction partielle est interdite.

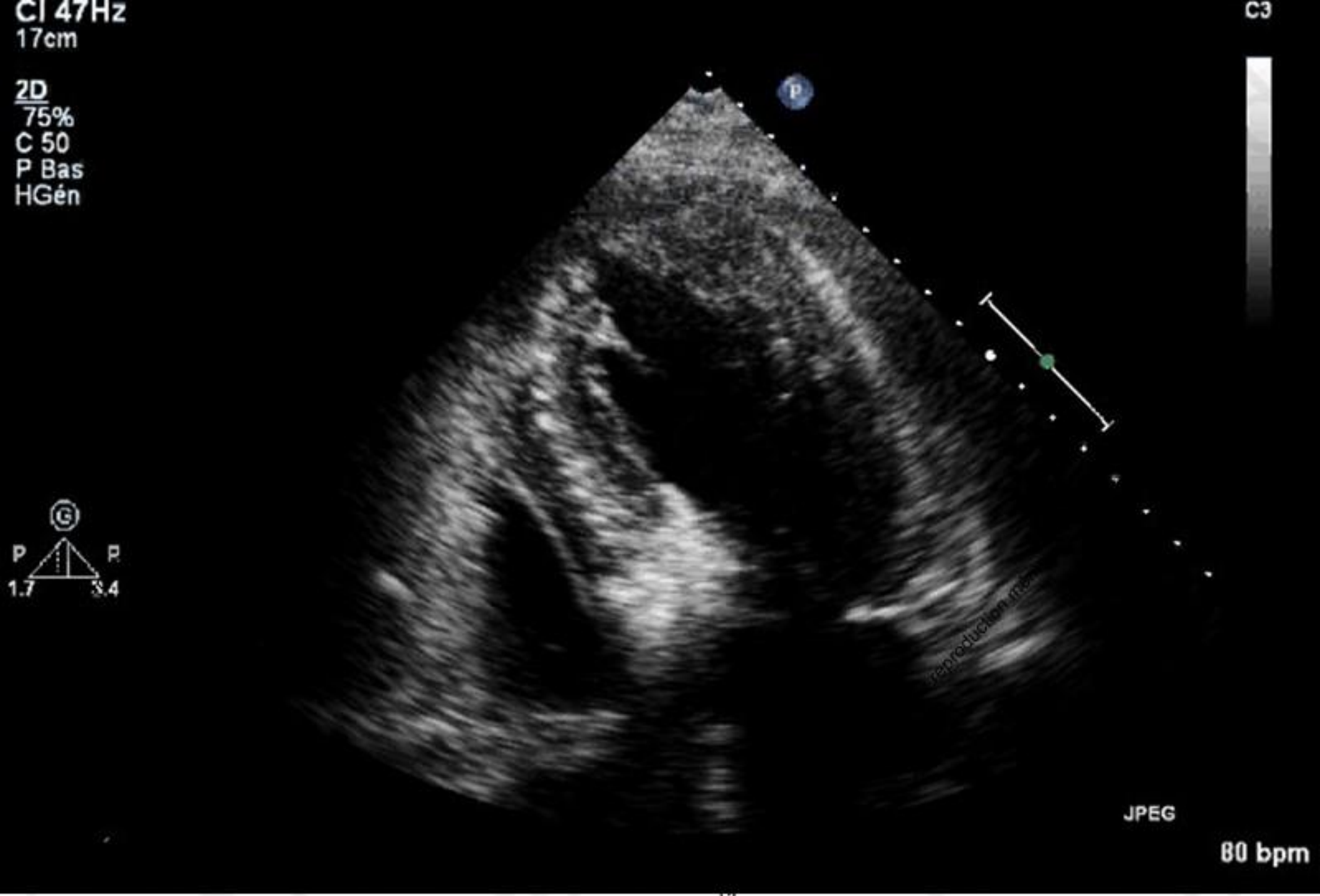
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

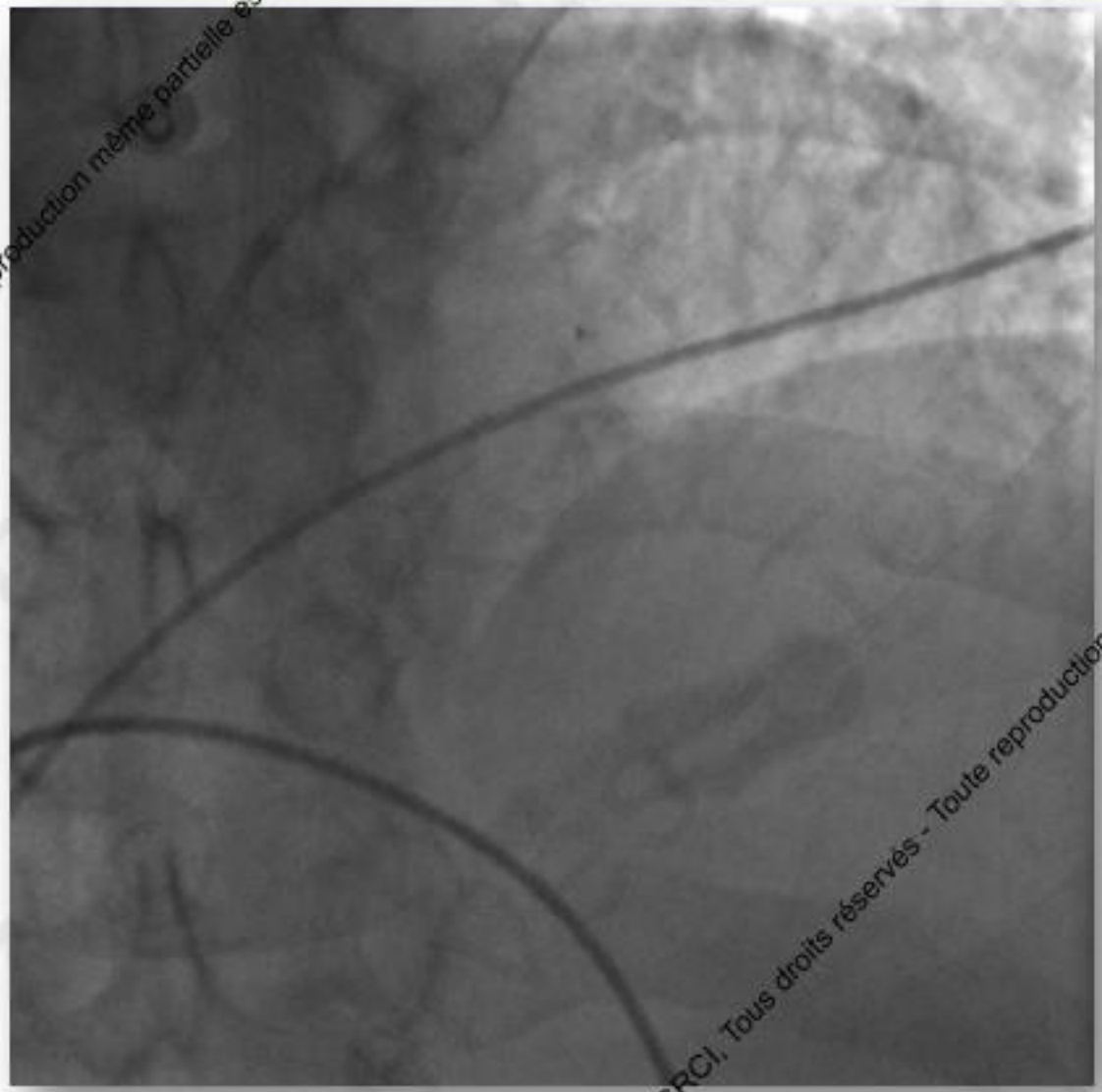
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical



Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

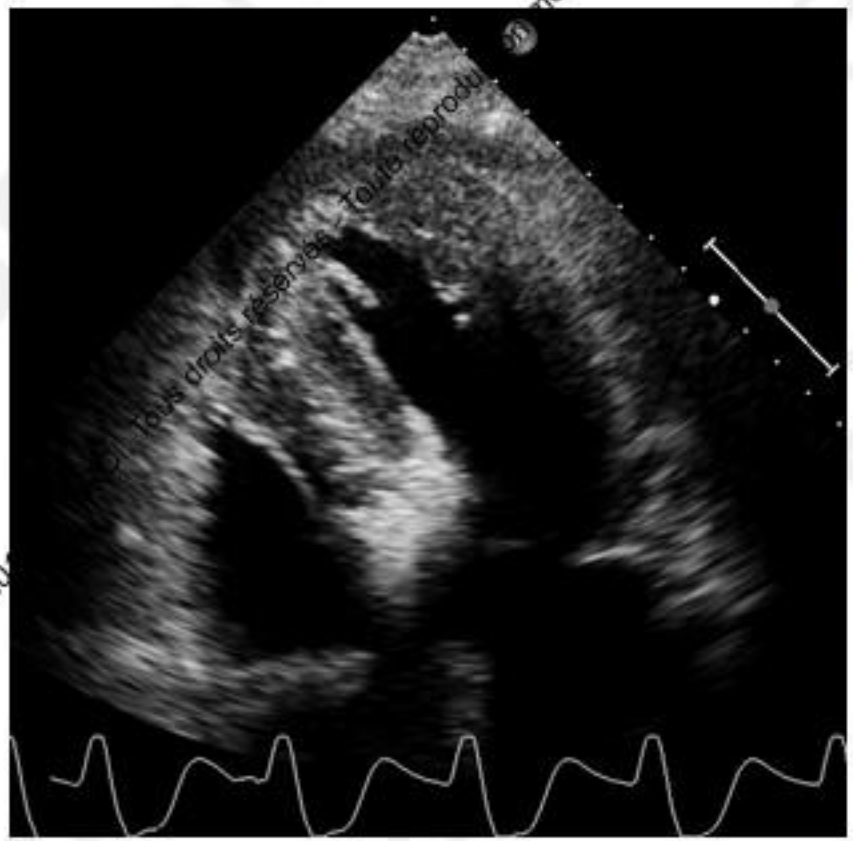
© 2017

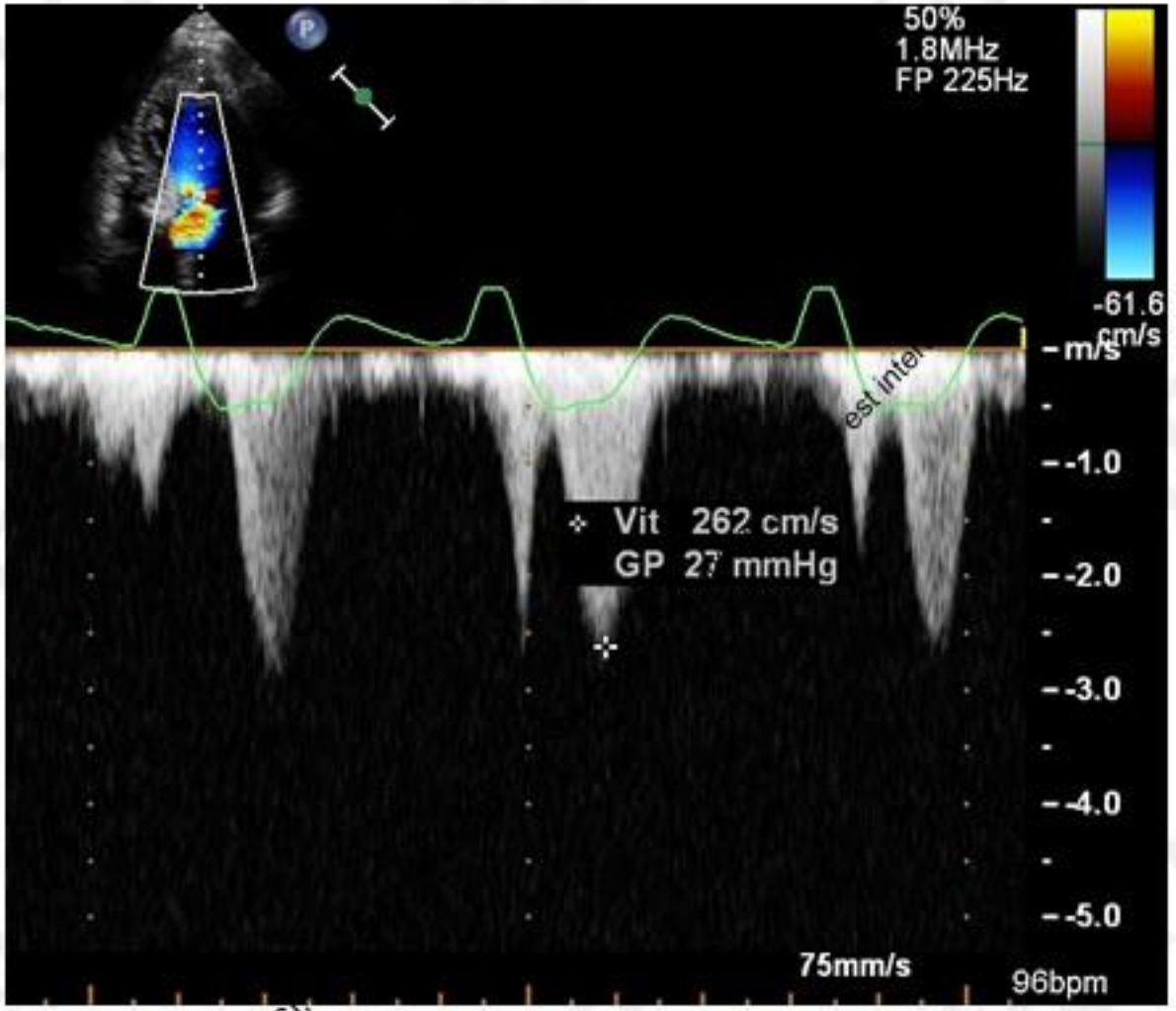
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

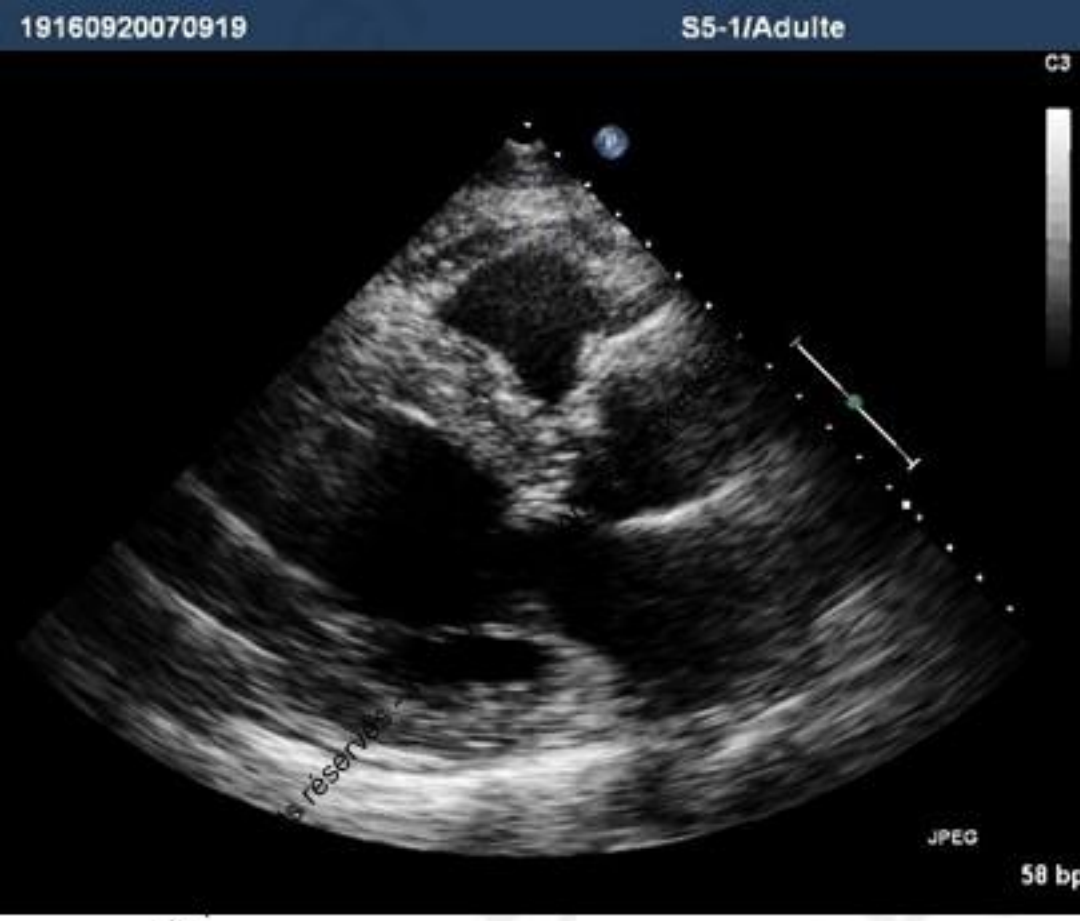
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

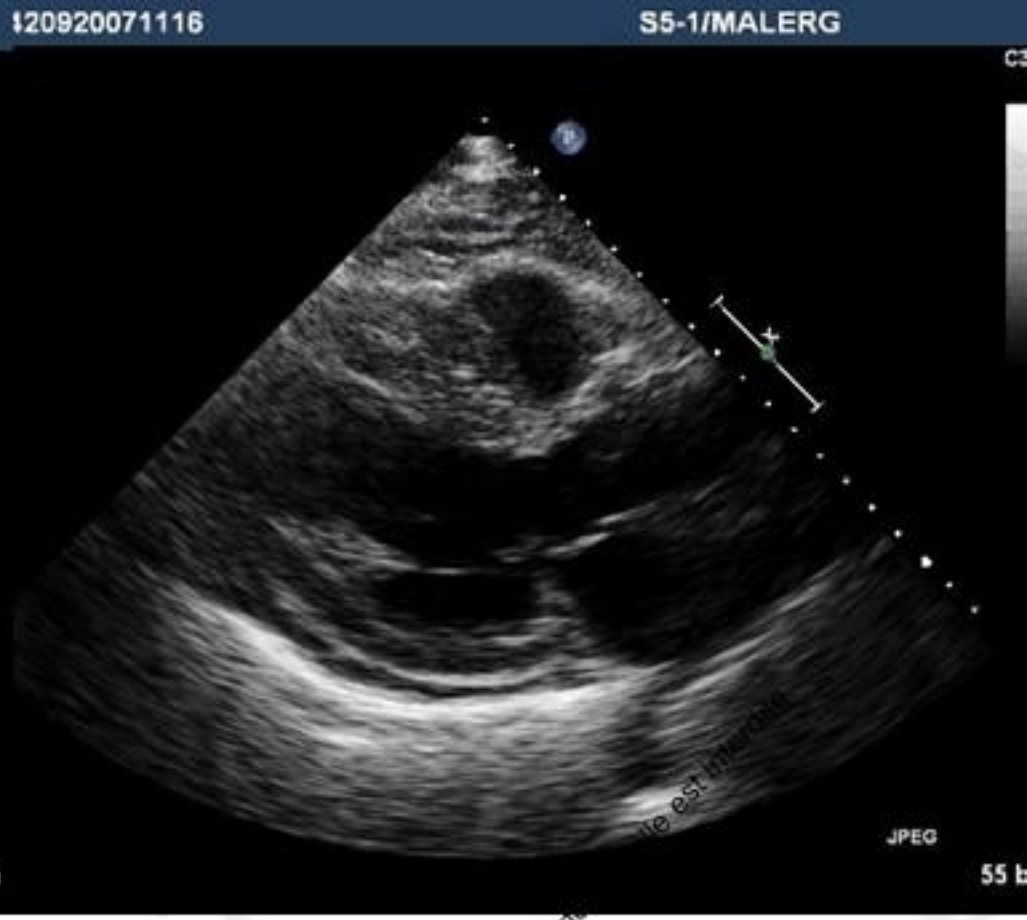


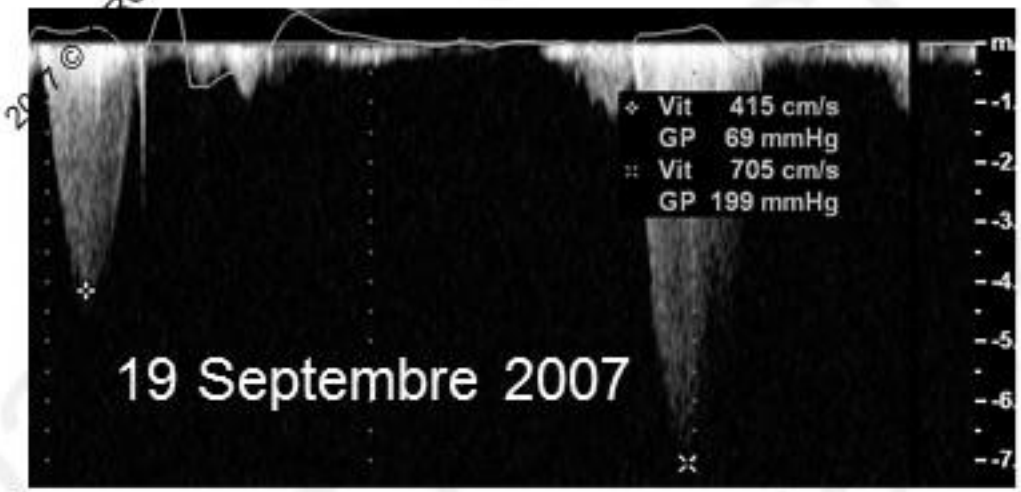


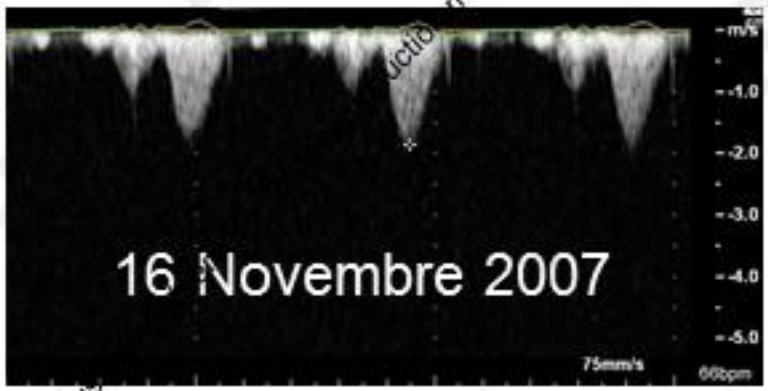
Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

© GRCI 2017









Homme, 58 ans, CMO symptomatique résistante au traitement médical

© GRCI, Tous droits réservés

Post procédure

USIC 72 heures avec poursuite ou introduction Béta- bloquants ou Cordarone

1. Si PM préalable sortie J3
2. En l'absence de PM

   Cardiologie 48 heures

   Holter J4

   Sortie J5 si Holter normal

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Quels sont les résultats de l'Alcoolisation Septale?

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Résultats de l'Alcoolisation Septale

- ✓ Succès procédure* > 90%
- ✓ Décès hospitalier < 1%
- ✓ Pace maker à 1 an 10%
- ✓ Réintervention à 1 an 5 %
- ✓ Amélioration gradient
- ✓ Amélioration hypertrophie
- ✓ Amélioration capacité à l'effort
- ✓ Amélioration de la survie

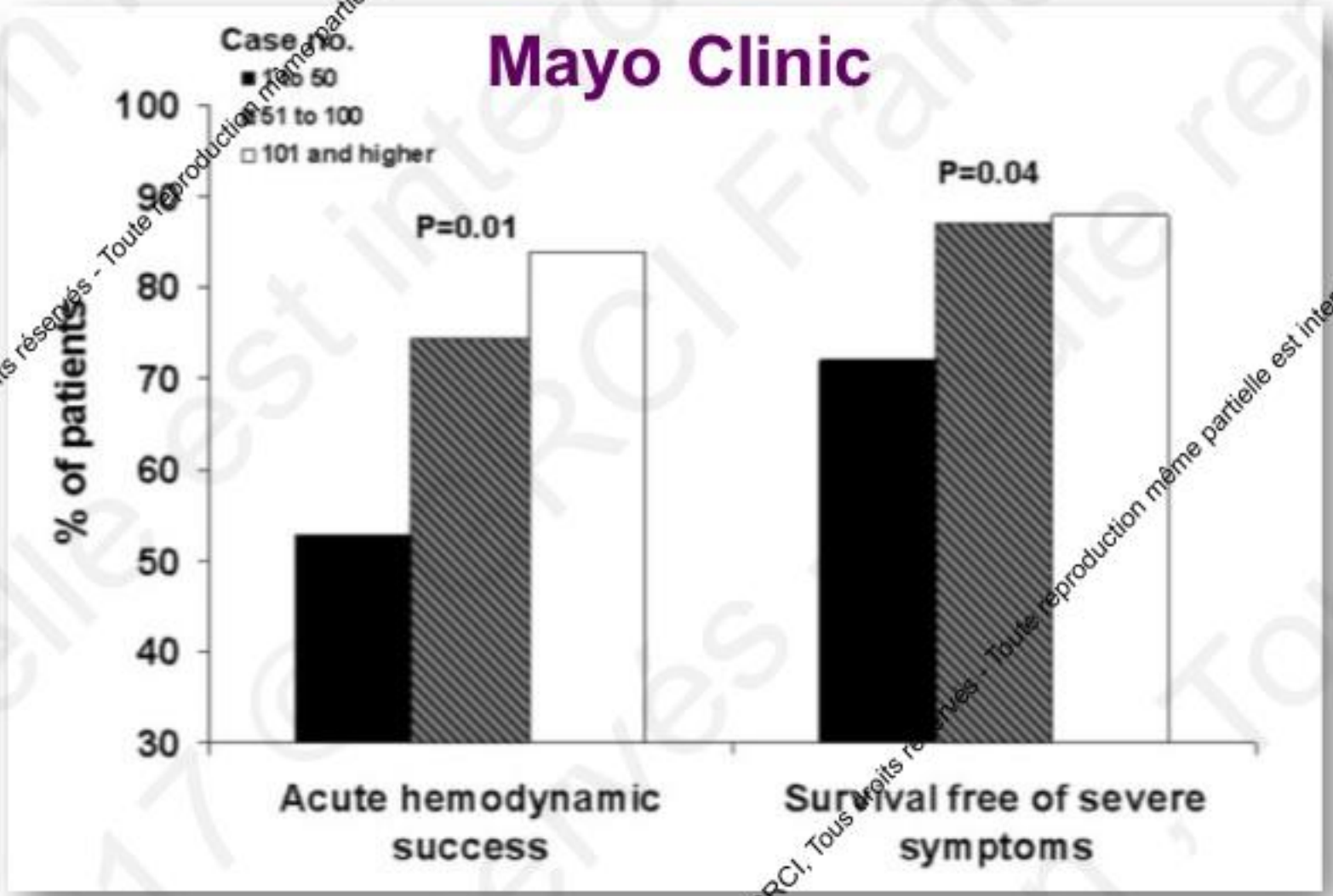
** Réduction gradient > 50%*

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Complications à 30 jours (ICPS, n=303)

Dissection coronaire (%)	0.3
AIT (%)	0.3
Passage en FA (%)	0.3
Fibrillation ventriculaire ou TV (%)	2.3
Complications vasculaire (%)	2.3
Oedème pulmonaire (%)	0.3
Tamponade (%)	0
CIV/Chirurgie cardiaque (%)	0
Pace maker (%)	10.9
Décès (%)	0.6

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Sorajja et al. CCVI 2013; E58-E67

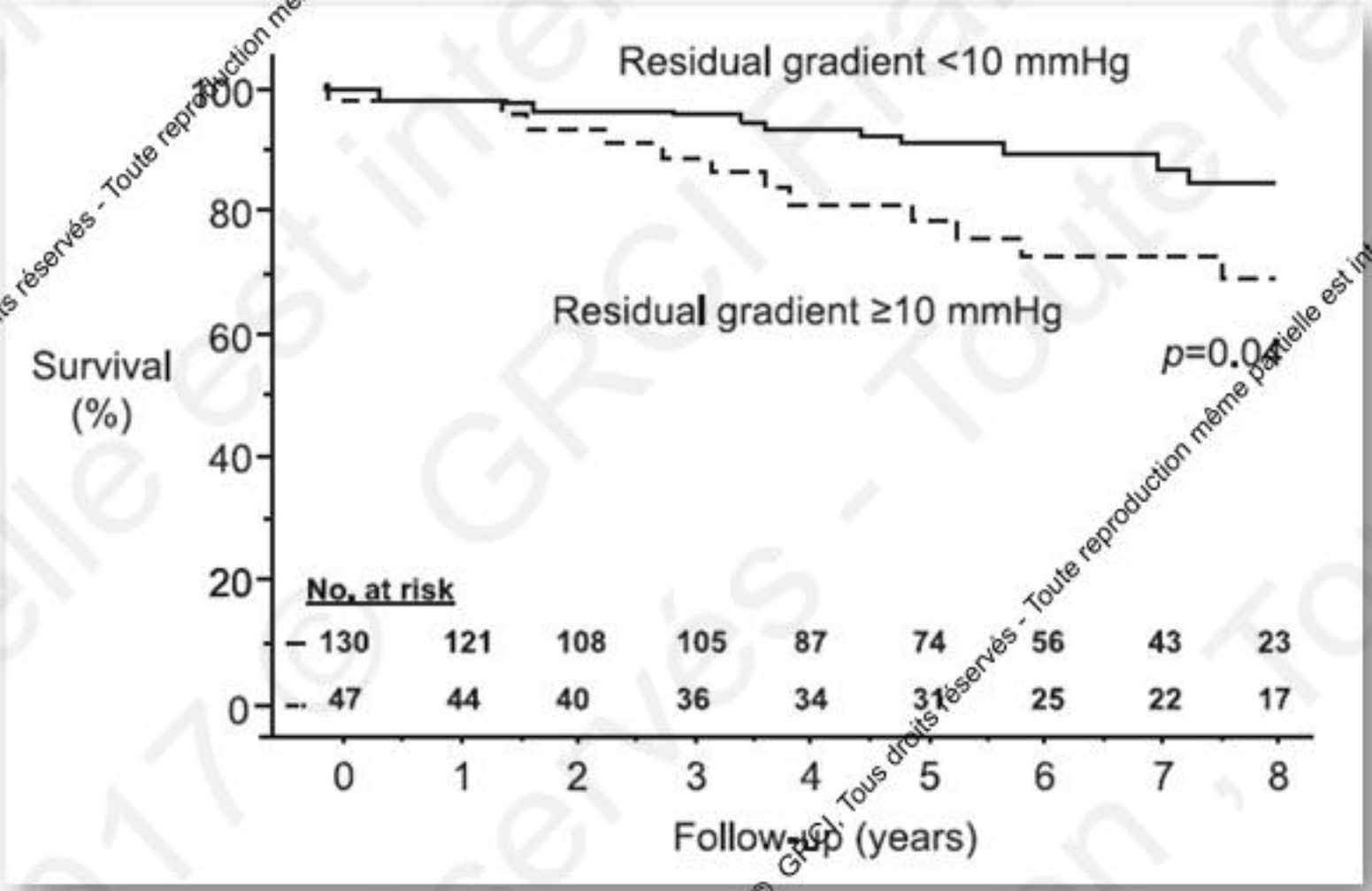
ICPS 1997-2014

	1 à 100	101 à 210	P
> 1 septale traitée (%)	27.0	10.4	0.02
Gradient post (mmHg)	19.5±22.7	19.7±16.9	NS
Succès procedure %	89	98	0.007
CPK MAX	962±501	1019±550	NS
Durée hospi. (jours)	7.5	5.3	0.0001
PM temporaire (%)	26.0	32.4	NS
Nouveau PM (%)	8.0	13.1	NS
Nouveau DAI (%)	0	2.8	NS
Décès hospitalier (%)	2.0	0	NS

Spazianno et al. ESC 2015

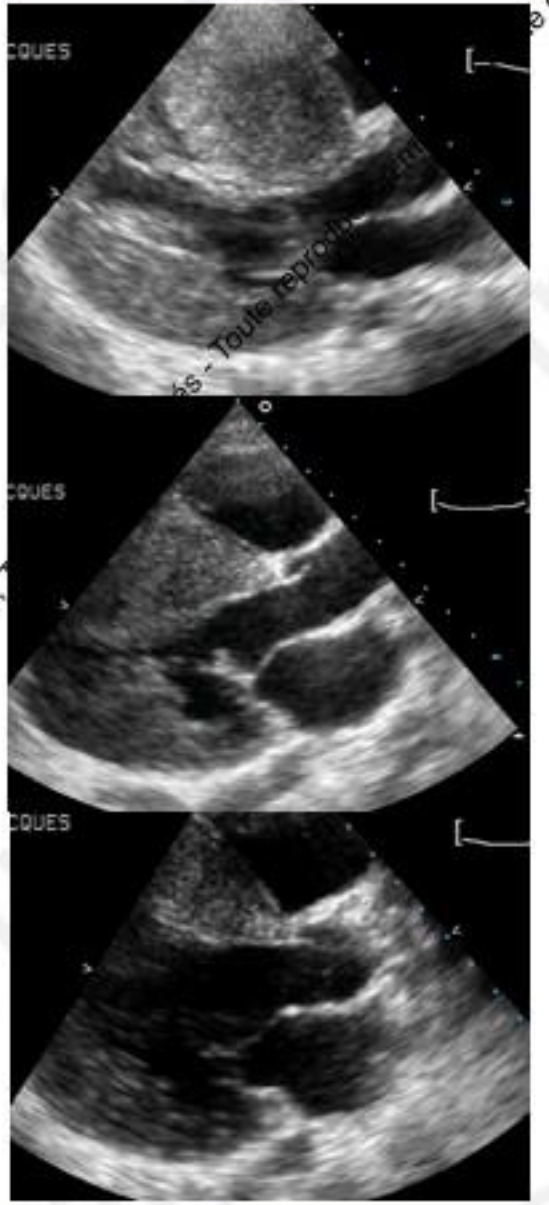
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Survive après alcoolisation septale



Sorajja et al. Circulation 2012; 126: 2374-80

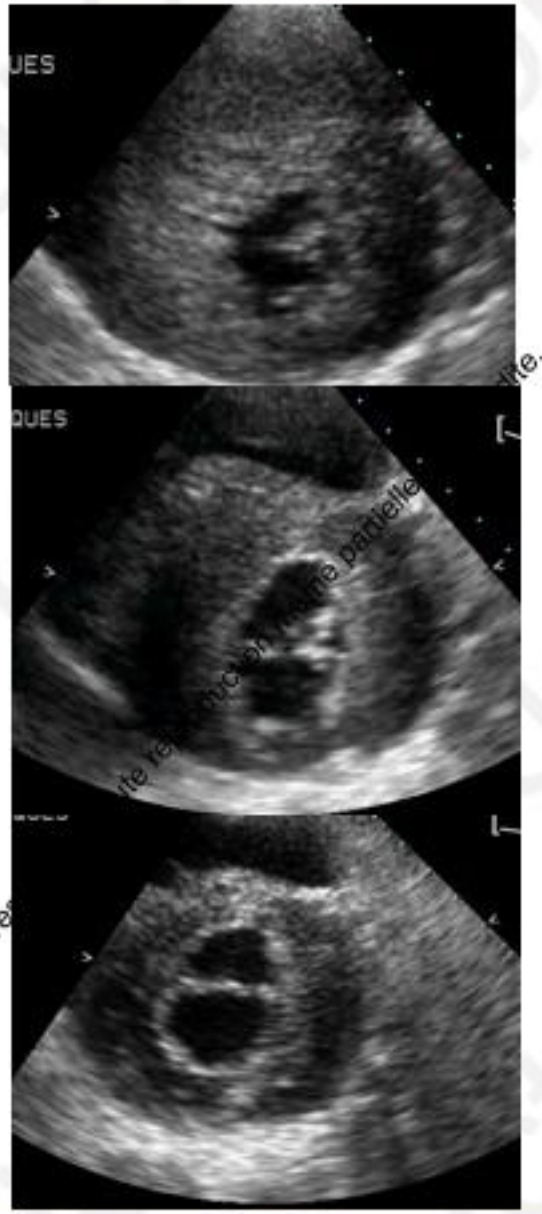
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



26/10/01

20/01/02

12/03/03



2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction est interdite.

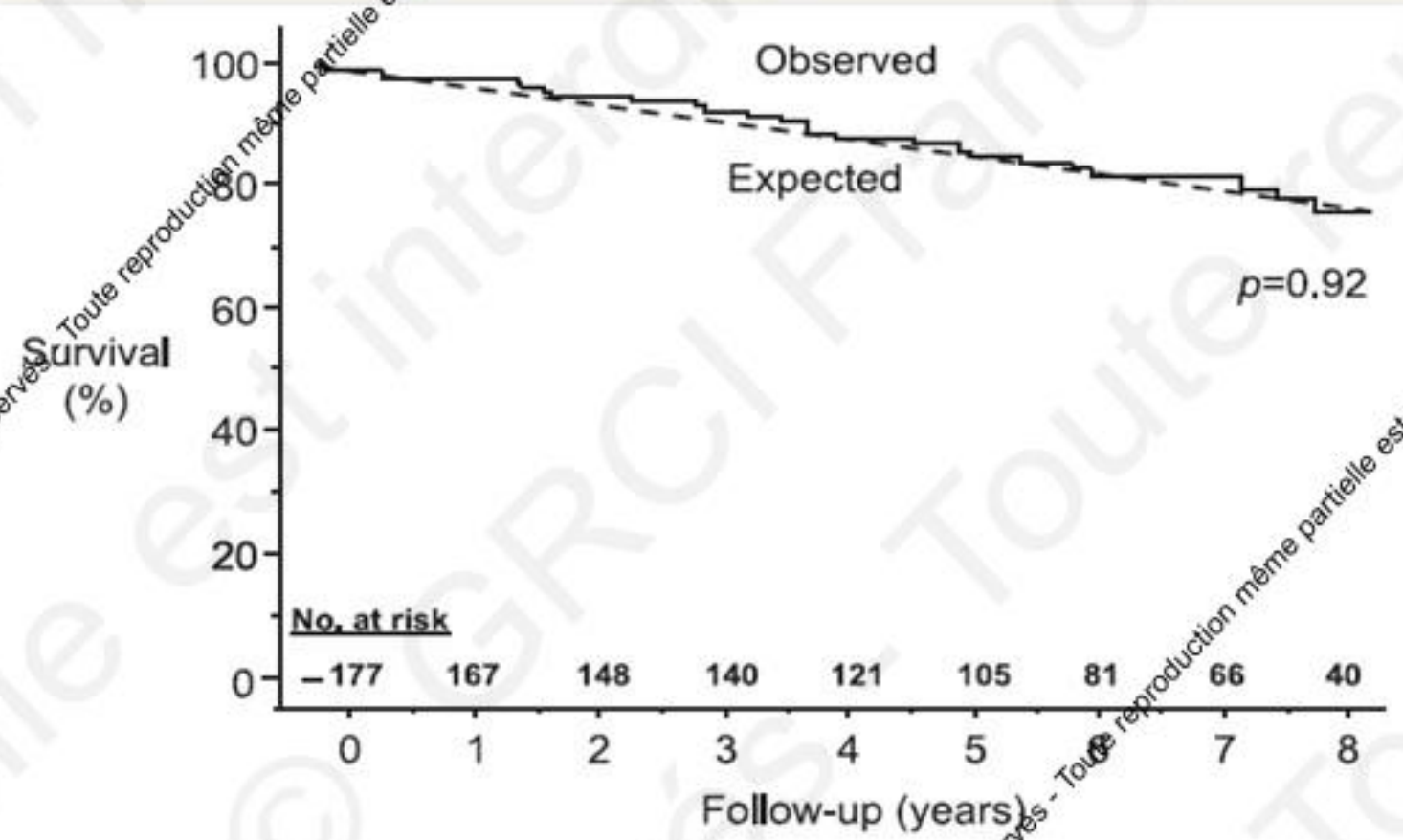
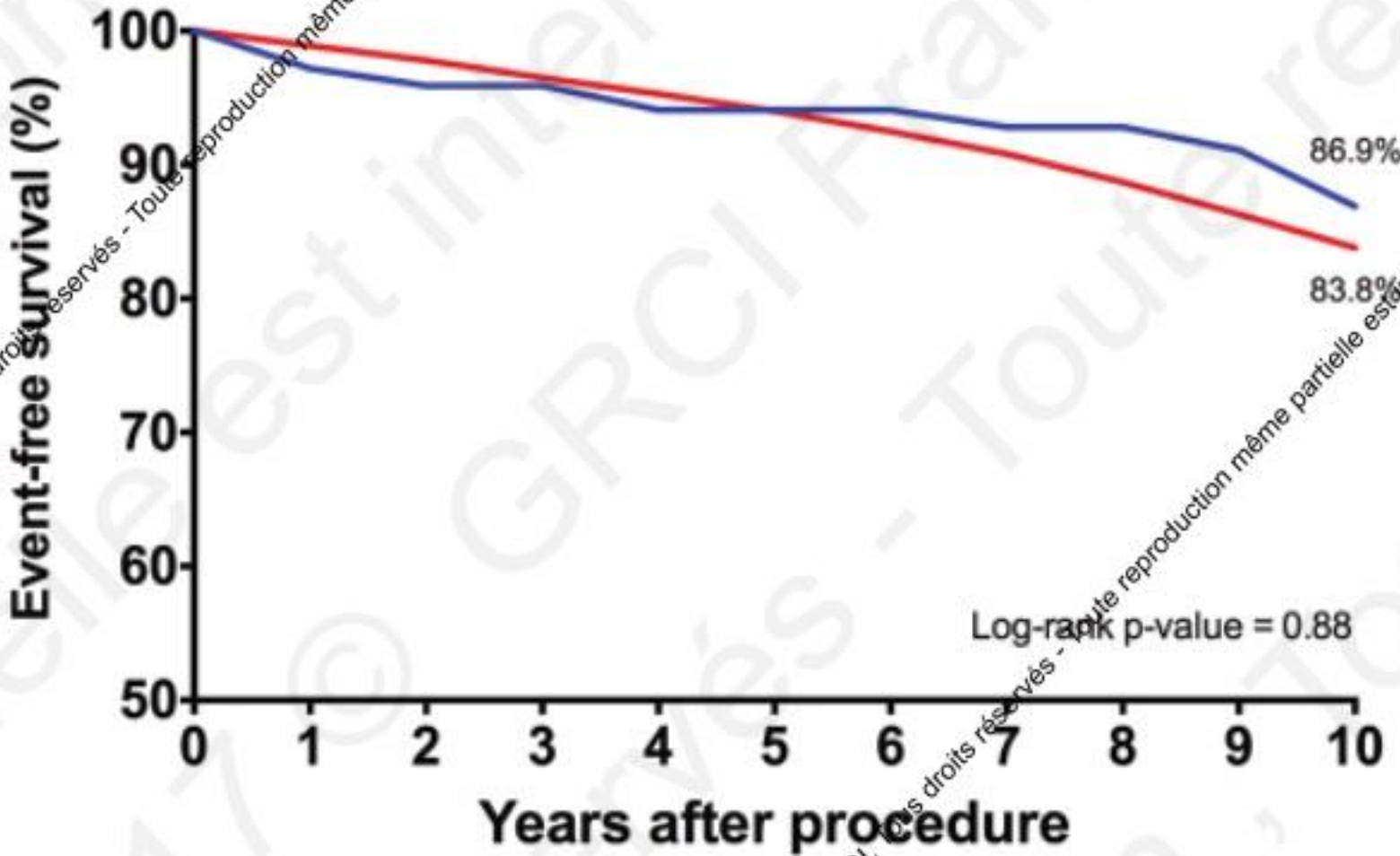


Figure 1. Survival free of all-cause mortality for patients with septal ablation (observed). Expected survival was calculated from age- and sex-specific mortality rates obtained from the US general population.

Sorajja et al. Circulation 2012; 126: 2374-80

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



Spaziano, Lefèvre et al. J. Inv. Cardiol 2017

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Conclusion

L'alcoolisation septale est un traitement efficace et sur de la CMO chez les patients ne répondant pas de façon satisfaisante à un traitement médical optimal.

L'amélioration symptomatique est souvent spectaculaire et va de pair avec l'amélioration des paramètres échocardiographiques.

Les courbes de survie à long terme sont extrèmement rassurantes.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

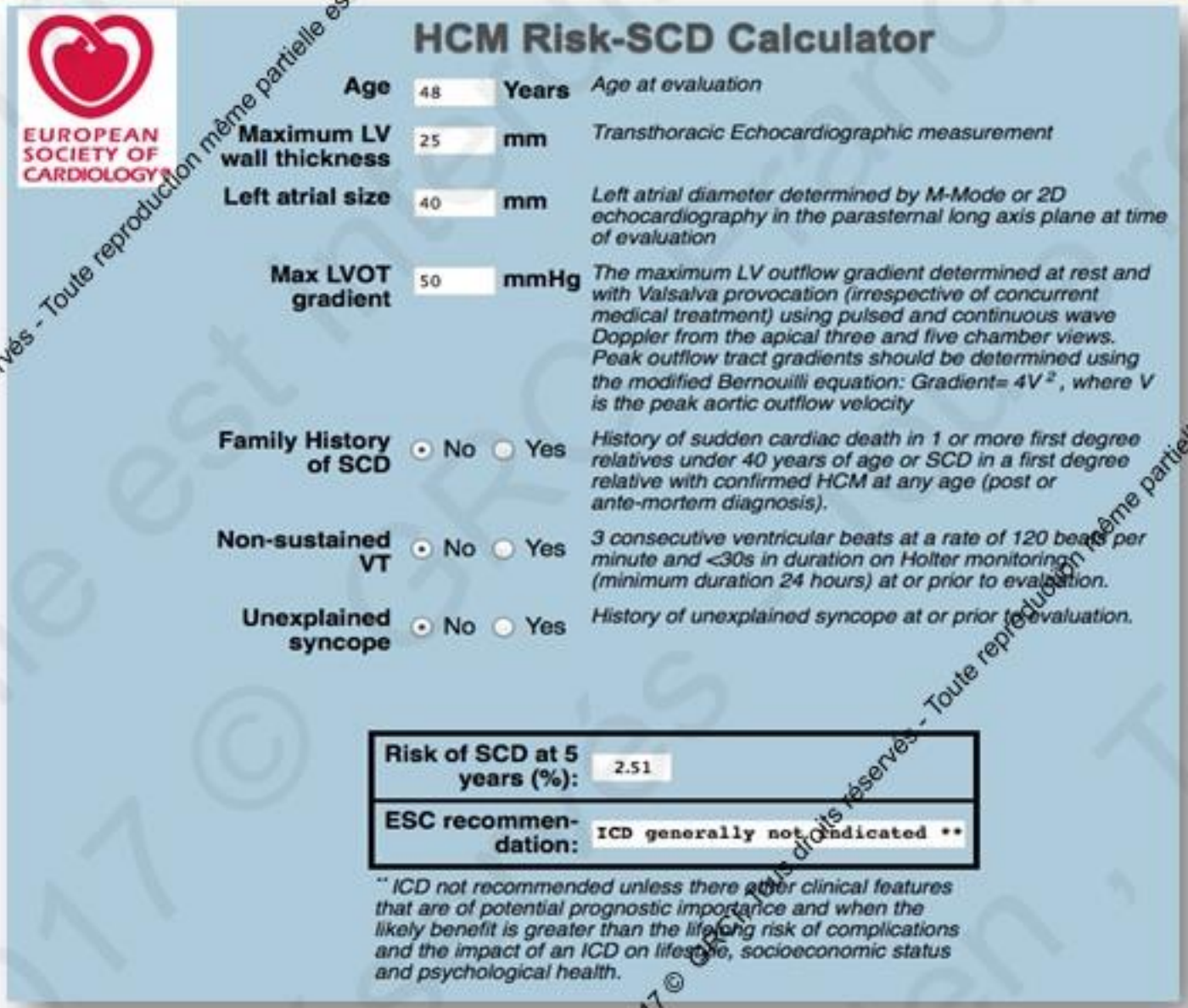
Conclusion

Une bonne collaboration Echocardiographiste/ Cardiologue Interventionnel est indispensable pour optimiser les chances de succès et réduire les risques de complication.

Ces excellents résultats ne doivent pas faire oublier l'enquête génétique et la discussion quand aux indications de Défibrillateur implantable.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



HCM Risk-SCD Calculator

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

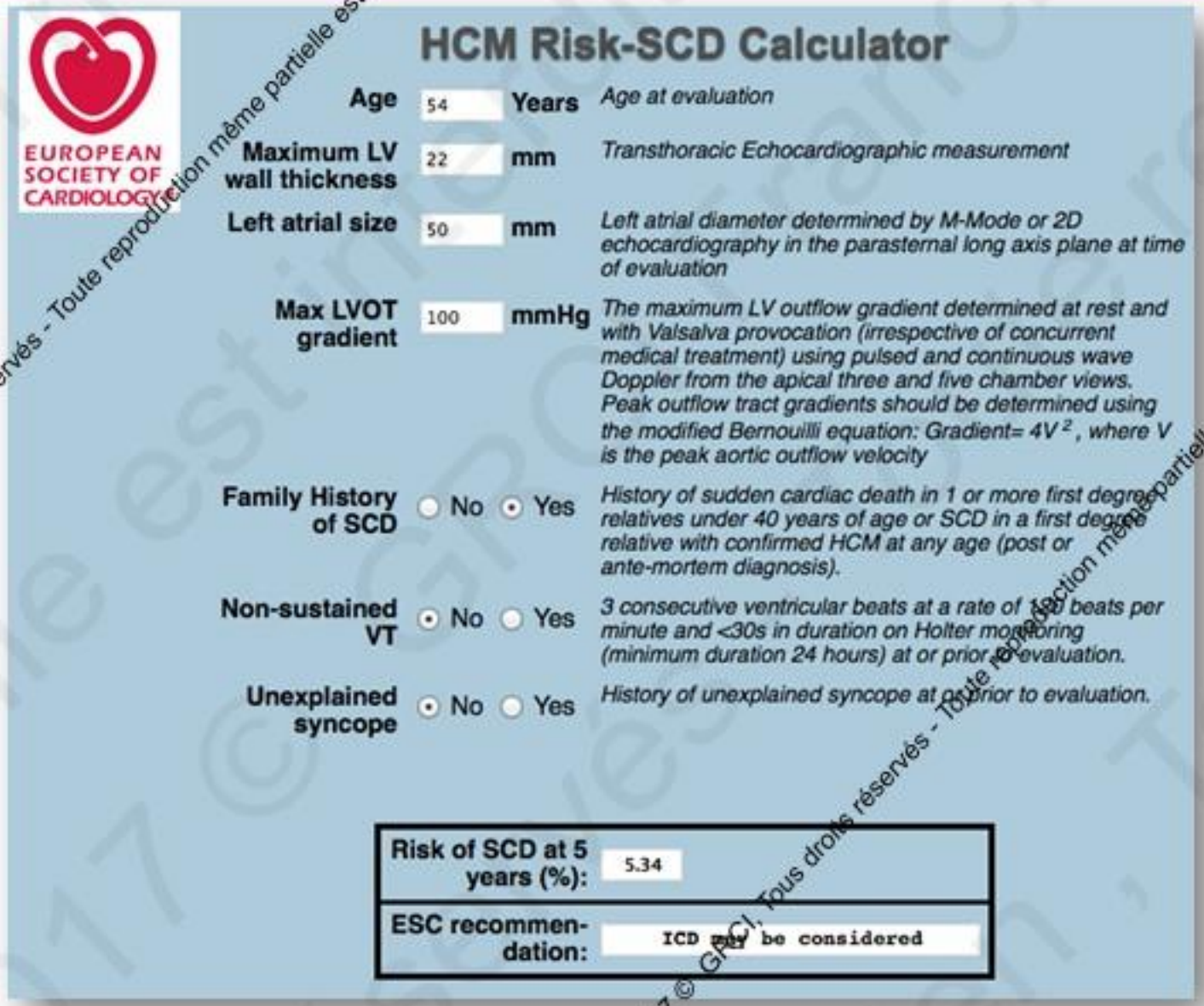
Age	48 **Years**	*Age at evaluation*
Maximum LV wall thickness	25 **mm**	*Transthoracic Echocardiographic measurement*
Left atrial size	40 **mm**	*Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation*
Max LVOT gradient	50 **mmHg**	*The 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 Bernouilli equation: Gradient= $4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity*
Family History of SCD	◉ No ○ 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	◉ No ○ 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	◉ No ○ Yes	*History of unexplained syncope at or prior to evaluation.*

Risk of SCD at 5 years (%):	2.51
ESC recommendation:	ICD generally not indicated **

** *ICD not recommended unless there other clinical features that are of potential prognostic importance and when the likely benefit is greater than the lifelong risk of complications and the impact of an ICD on lifestyle, socioeconomic status and psychological health.*

[2] *Elliott et al. Recommendations ESC 2014*

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



HCM Risk-SCD Calculator

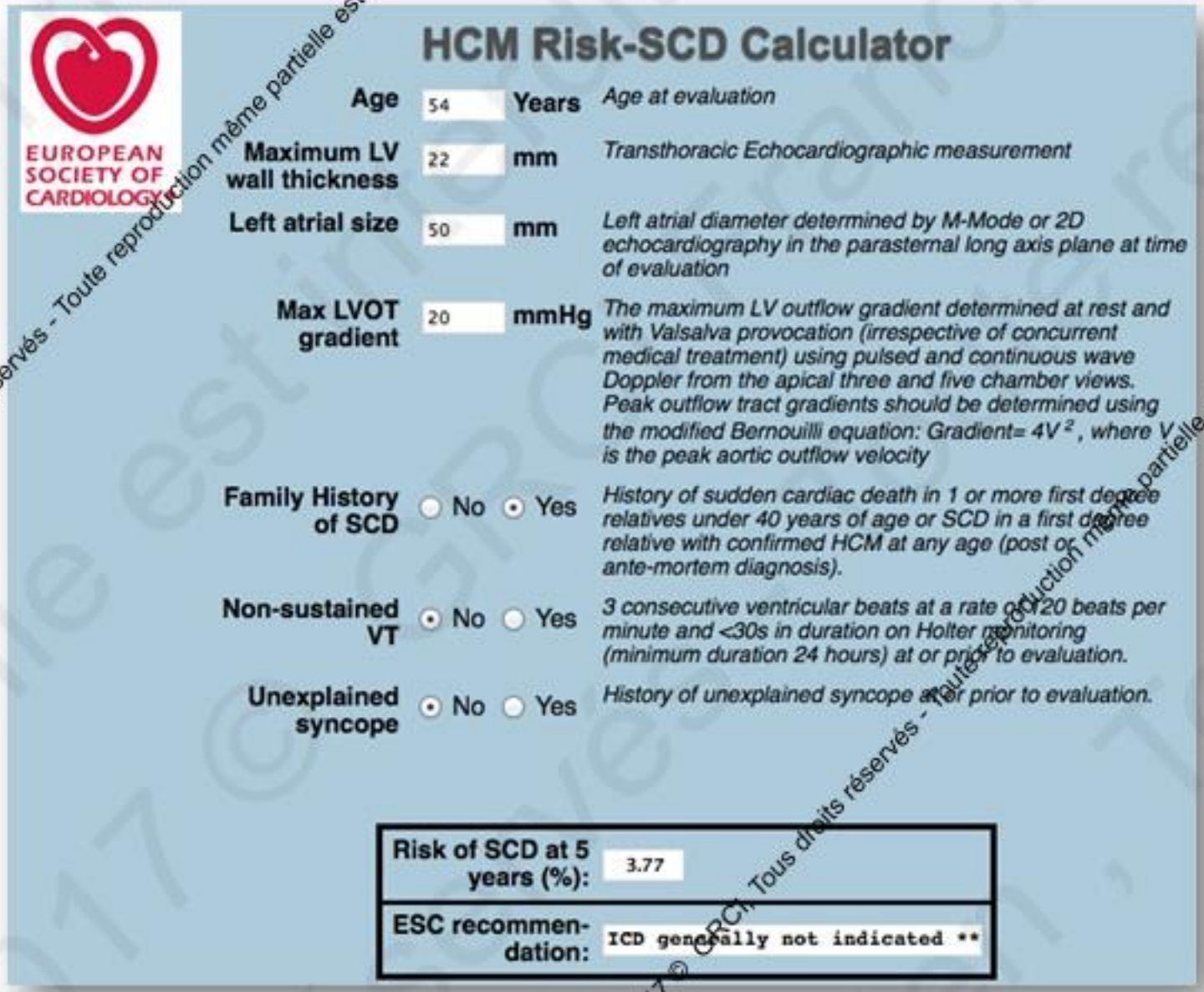
EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

Age	54 Years		*Age at evaluation*
Maximum LV wall thickness	22 mm		*Transthoracic Echocardiographic measurement*
Left atrial size	50 mm		*Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation*
Max LVOT gradient	100 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 Bernouilli equation: Gradient= $4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity*
Family History of SCD	○ No	● 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	● No	○ 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	● No	○ Yes	*History of unexplained syncope at or prior to evaluation.*

Risk of SCD at 5 years (%):	5.34
ESC recommendation:	ICD may be considered

Elliott et al. Recommendations ESC 2014

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.



EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

HCM Risk-SCD Calculator

Age	54	**Years**	*Age at evaluation*
Maximum LV wall thickness	22	**mm**	*Transthoracic Echocardiographic measurement*
Left atrial size	50	**mm**	*Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation*
Max LVOT gradient	20	**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 Bernouilli equation: Gradient= $4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity*
Family History of SCD	○ No ● 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	● No ○ 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	● No ○ Yes		*History of unexplained syncope at or prior to evaluation.*

Risk of SCD at 5 years (%):	3.77
ESC recommendation:	ICD generally not indicated **

Elliott et al. Recommendations ESC 2014

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapy for Primary Prevention of Sudden Death After Alcohol Septal Ablation of Hypertrophic Cardiomyopathy

Frank A. Cuoco, MD, William H. Spencer III, MD, Valerian L. Fernandes, MD, Christopher D. Nielsen, MD, Sherif Nagueh, MD, J. Lacy Sturdivant, MD, Robert B. Leman, MD, J. Marcus Wharton, MD, Michael R. Gold, MD, PHD
Charleston, South Carolina

« The Annual rate of appropriate ICD discharges after ASA is < than that reported previously for primary prevention of SCD in HCM.
This suggest that ASA is not proarrythmic »

Cuoco et al. JACC 2008; 52: 1718-23

2017 © GRCI, Tous droits réservés. Toute reproduction même partielle est interdite.

Meta-Analyses of Septal Reduction Therapies for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy

Comparative Rates of Overall Mortality and Sudden Cardiac Death After Treatment

Robert A. Leonardi, MD; Evan P. Kransdorf, MD, PhD;
David L. Simel, MD, MHS; Andrew Wang, MD

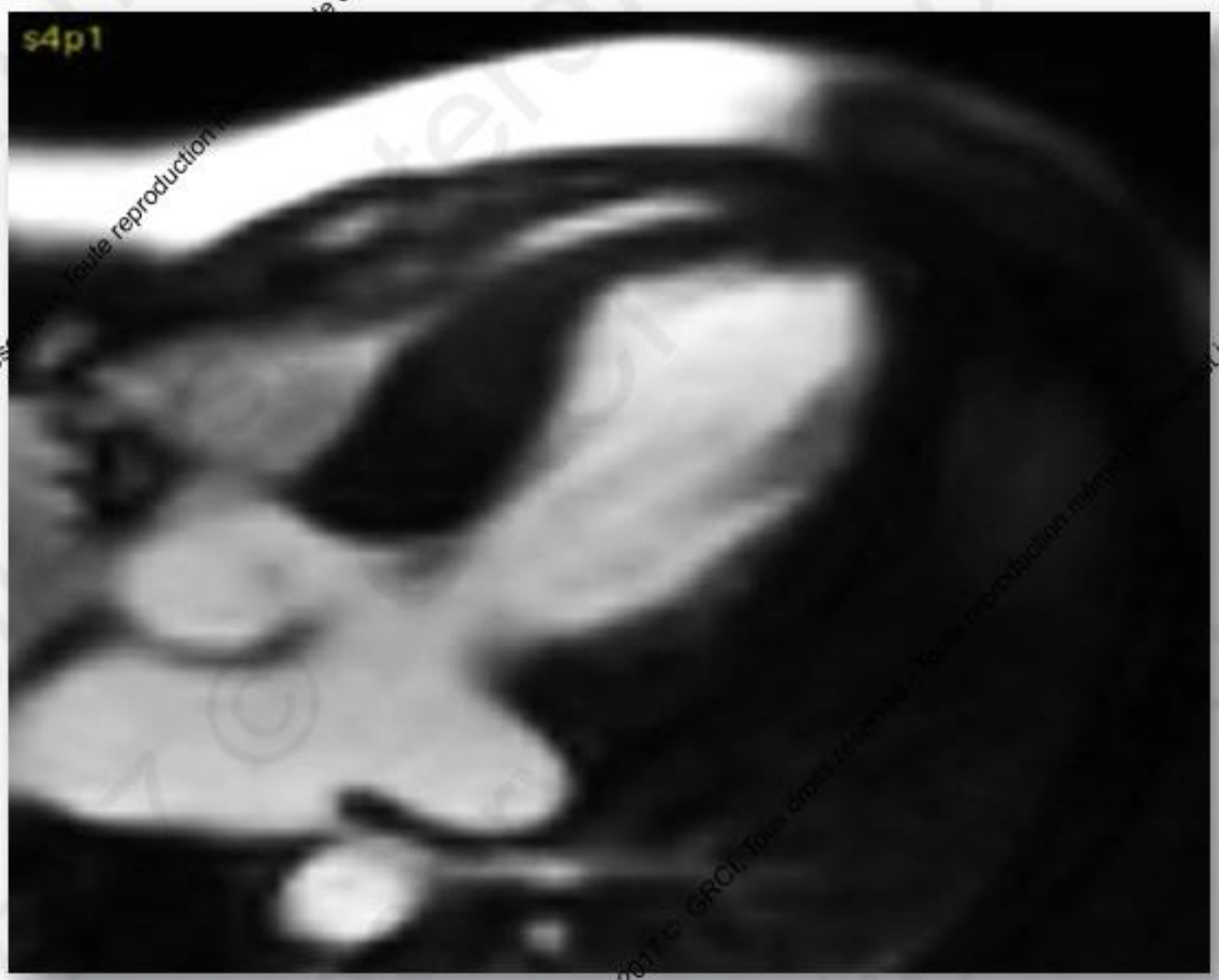
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

« Rates of mortality and SCD after ASA or surgical myectomy are very similarly low.

After baseline characteristics adjustment, the OR for mortality and SCD are lower after ASA compared to surgical myectomy. »

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Leonardi et al. Circ Interv 2010; 3: 97-104



2017 © GRCI, Tous droits réservés, toute reproduction est interdite.

Sélection des patients

- ✓ HOCM symptomatique malgré traitement optimal
- ✓ Obstruction sous-aortique prédominante
- ✓ SAM
- ✓ Gradient spontané ou provoqué > 30 mmHg
- ✓ Pas d'anomalies importantes de l'appareil valvulaire mitral

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Protocole

- ✓ EES si BBG ou HBAG + BAV1
- ✓ Identification de la ou des branches septales
- ✓ Echocardiographie
- ✓ Injection sélective de 1 à 3 cc d'alcool absolu
- ✓ Remplissage optimal
- ✓ USIC

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Injection Alcool

- ✓ Après confirmation par écho
- ✓ Lente (1 cc/minute)
- ✓ Environ 1cc alcool pour une septale de 1 mm
- ✓ Rinçage lent +++

2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.
2017 © GRCI, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.