

# 肥厚型心肌病

—— 非心脏手术：术前评估和围术期处理

复旦大学附属中山医院 薛张纲



# 制作本幻灯的主要参考文献

Braunwald's Heart Disease, 12e

## 54 Hypertrophic Cardiomyopathy

CAROLYN Y. HO AND STEVE R. OMMEN

DIAGNOSIS, MORPHOLOGY, AND ETIOLOGY OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY, 1062  
Diagnosis and Morphology, 1062  
Etiology and Genetic Basis of Hypertrophic Cardiomyopathy, 1063  
PATHOPHYSIOLOGY, 1063  
NATURAL HISTORY, 1066

GENETIC TESTING AND FAMILY MANAGEMENT, 1066  
Genetic Testing, 1066  
Family Management, 1067

CLINICAL MANAGEMENT, 1069  
Sudden Cardiac Death Risk Stratification, 1069  
Management of Symptoms, 1070


PATIENTS WITH OBSTRUCTIVE HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY, 1071

PATIENTS WITH NONOBSTRUCTIVE HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY, 1072  
Management of Atrial Fibrillation, 1072  
Exercise and Sports Participation, 1072

CLINICAL TRIALS AND EMERGING THERAPIES, 1073

SUMMARY, 1075

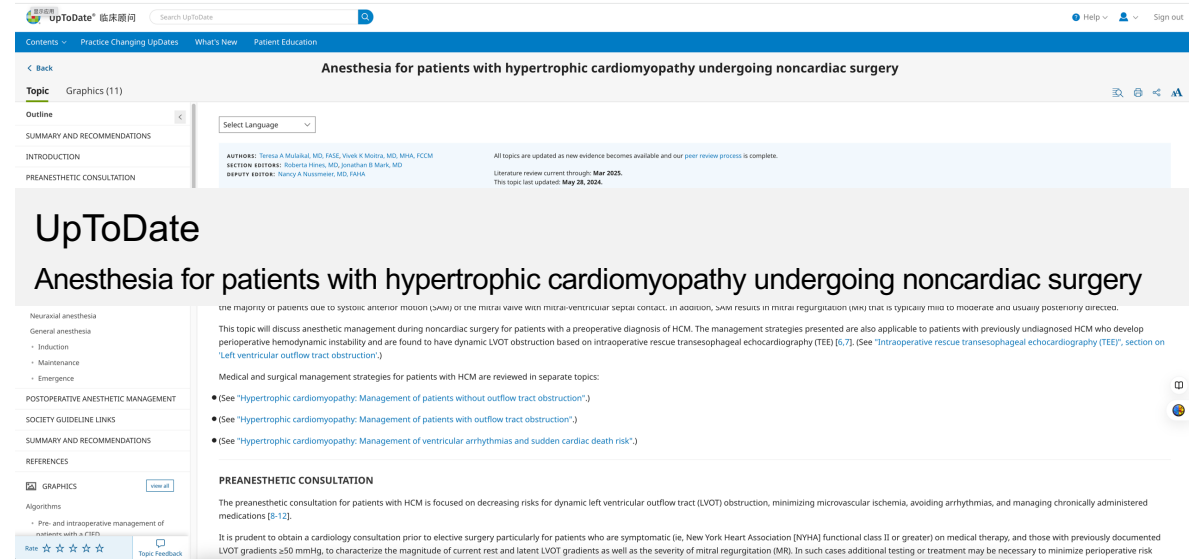
REFERENCES, 1075

 **ESC** European Heart Journal (2023) **44**, 3503–3626  
European Society of Cardiology <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

**ESC GUIDELINES**

## 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies

Eur Heart J. 2023; 44(37): 3503 – 3626



UpToDate 临床顾问

Search UpToDate

Contents Practice Changing Updates What's New Patient Education

Back

Topic Graphics (11)

Outline

Select Language

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

INTRODUCTION

PREANESTHETIC CONSULTATION

UpToDate

Anesthesia for patients with hypertrophic cardiomyopathy undergoing noncardiac surgery

Neuraxial anesthesia

General anesthesia

Induction

Maintenance

Emergence

POSTOPERATIVE ANESTHETIC MANAGEMENT

SOCIETY GUIDELINE LINKS

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

REFERENCES

GRAPHICS

Algorithms

Pre- and intraoperative management of hypertrophic cardiomyopathy

Rate: ☆☆☆☆

Topic Feedback

Authors: Teresa A. Shabetai, MD, FASE, Vivek K. Shrivastava, MD, MPH, FCCM  
Section Editors: Roberto Flores, MD, Jonathan R. Mark, MD  
Deputy Editor: Nancy A. Nussemer, MD, FAHA

All topics are updated as new evidence becomes available and our peer review process is complete.  
Literature review current through: Mar 2025.  
This topic last updated: May 28, 2024.

the majority of patients due to systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve with mitral-ventricular septal contact, in addition, SAM results in mitral regurgitation (MR) that is typically mild to moderate and usually posteriorly directed.

This topic will discuss anesthetic management during noncardiac surgery for patients with a preoperative diagnosis of HCM. The management strategies presented are also applicable to patients with previously undiagnosed HCM who develop perioperative hemodynamic instability and are found to have dynamic LVOT obstruction based on intraoperative rescue transesophageal echocardiography (TEE) [6,7]. (See "Intraoperative rescue transesophageal echocardiography (TEE)", section on "Left ventricular outflow tract obstruction".)

Medical and surgical management strategies for patients with HCM are reviewed in separate topics:

- (See "Hypertrophic cardiomyopathy: Management of patients without outflow tract obstruction".)
- (See "Hypertrophic cardiomyopathy: Management of patients with outflow tract obstruction".)
- (See "Hypertrophic cardiomyopathy: Management of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death risk".)

PREANESTHETIC CONSULTATION

The preanesthetic consultation for patients with HCM is focused on decreasing risks for dynamic left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction, minimizing microvascular ischemia, avoiding arrhythmias, and managing chronically administered medications [8-12].

It is prudent to obtain a cardiology consultation prior to elective surgery particularly for patients who are symptomatic (ie, New York Heart Association [NYHA] functional class II or greater) on medical therapy, and those with previously documented LVOT gradients  $\geq 50$  mmHg, to characterize the magnitude of current rest and latent LVOT gradients as well as the severity of mitral regurgitation (MR). In such cases additional testing or treatment may be necessary to minimize perioperative risk.

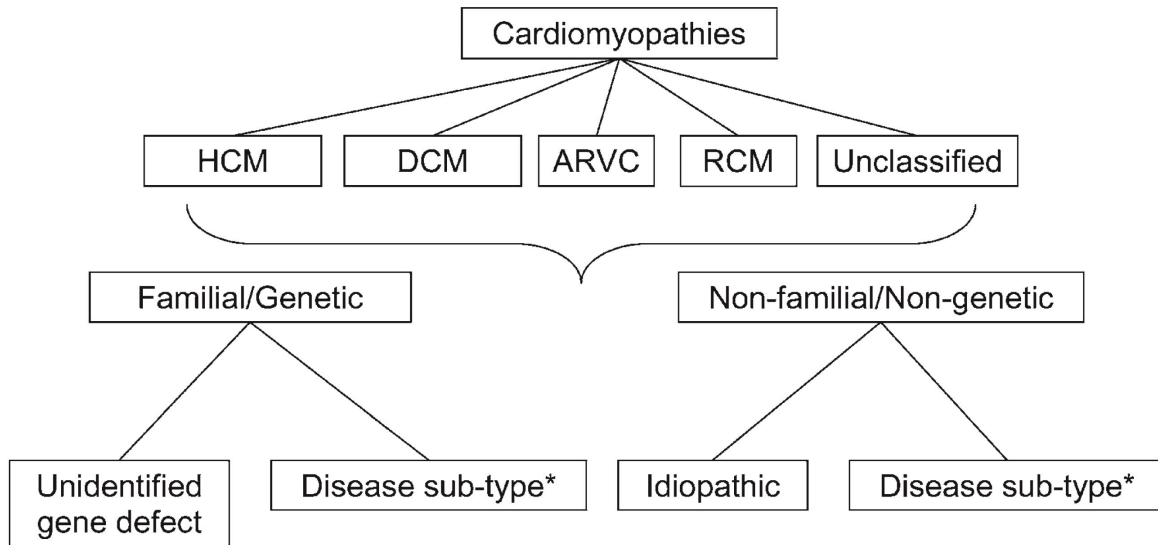
## 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy

A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines

Developed in Collaboration With and Endorsed by the American Medical Society for Sports Medicine  
J Am Coll Cardiol. 2024; 83(23): 2324 – 2405



# 心肌病家族 (2008年分型)



**HCM is not a diagnosis!**

	HCM	DCM	ARVC	RCM	Unclassified
Familial	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations β myosin heavy chain Cardiac myosin binding protein C Cardiac troponin I Troponin-T α-tropomyosin Essential myosin light chain Regulatory myosin light chain Cardiac actin α-myosin heavy chain Titin Troponin C Muscle LIM protein Glycogen storage disease (e.g. Pompe; PRKAG2, Forbes', Danon) Lysosomal storage diseases (e.g. Anderson-Fabry, Hurler's) Disorders of fatty acid metabolism Carnitine deficiency Phosphorylase B kinase deficiency Mitochondrial cytopathies Syndromic HCM Noonan's syndrome LEOPARD syndrome Friedreich's ataxia Beckwith-Wiedemann syndrome Swyer's syndrome Other Phospholamban promoter Familial amyloid	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations (see HCM) Z-band Muscle LIM protein TCAP Cytoskeletal genes Dystrophin Desmin Metavinculin Sarcoglycan complex CRYAB Epicardin Nuclear membrane Lamin A/C Emerin Mildly dilated CM Intercalated disc protein mutations (see ARVC) Mitochondrial cytopathy	Familial, unknown gene Intercalated disc protein mutations Plakoglobin Desmoplakin Plakophilin 2 Desmoglein 2 Desmocollin 2 Cardiac ryanodine receptor (RyR2) Transforming growth factor-β3 (TGFβ3)	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations Troponin I (RCM +/- HCM) Essential light chain of myosin Familial amyloidosis Transthyretin (RCM + neuropathy) Apolipoprotein (RCM + nephropathy) Desminopathy Pseuxanthoma elasticum Haemochromatosis Anderson-Fabry disease Glycogen storage disease	Left ventricular non-compaction Barth syndrome Lamin A/C ZASP α-dystrobrevin
Non-familial	Obesity Infants of diabetic mothers Athletic training Amyloid (AL/prealbumin)	Myocarditis (infective/toxic/immune) Kawasaki disease Eosinophilic (Churg Strauss syndrome) Viral persistence Drugs Pregnancy Endocrine Nutritional — thiamine, carnitine, selenium, hypophosphataemia, hypocalcaemia Alcohol Tachycardiomyopathy	Inflammation?	Amyloid (AL/prealbumin) Scleroderma Endomyocardial fibrosis Hypereosinophilic syndrome Idiopathic Chromosomal cause Drugs (serotonin, methysergide, ergotamine, mercurial agents, busulfan) Carcinoid heart disease Metastatic cancers Radiation Drugs (anthracyclines)	Tako Tsubo cardiomyopathy

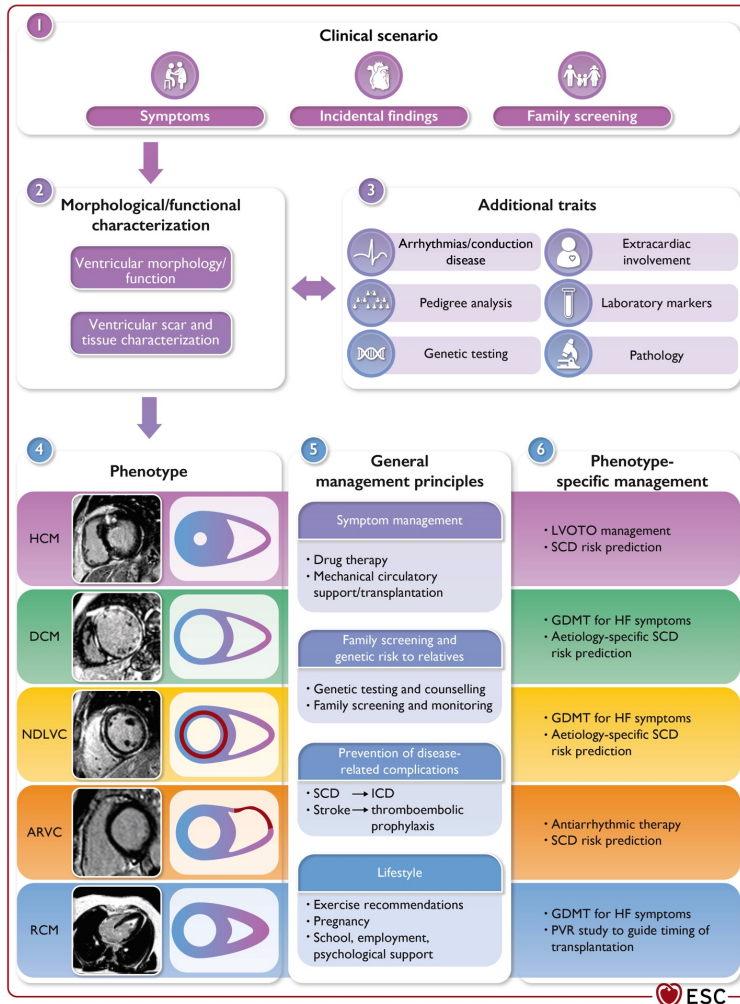
ARVC, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; DCM, dilated cardiomyopathy; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; RCM, restrictive cardiomyopathy

Elliott P, et al. Eur Heart J. 2008; 29(2): 270 – 276

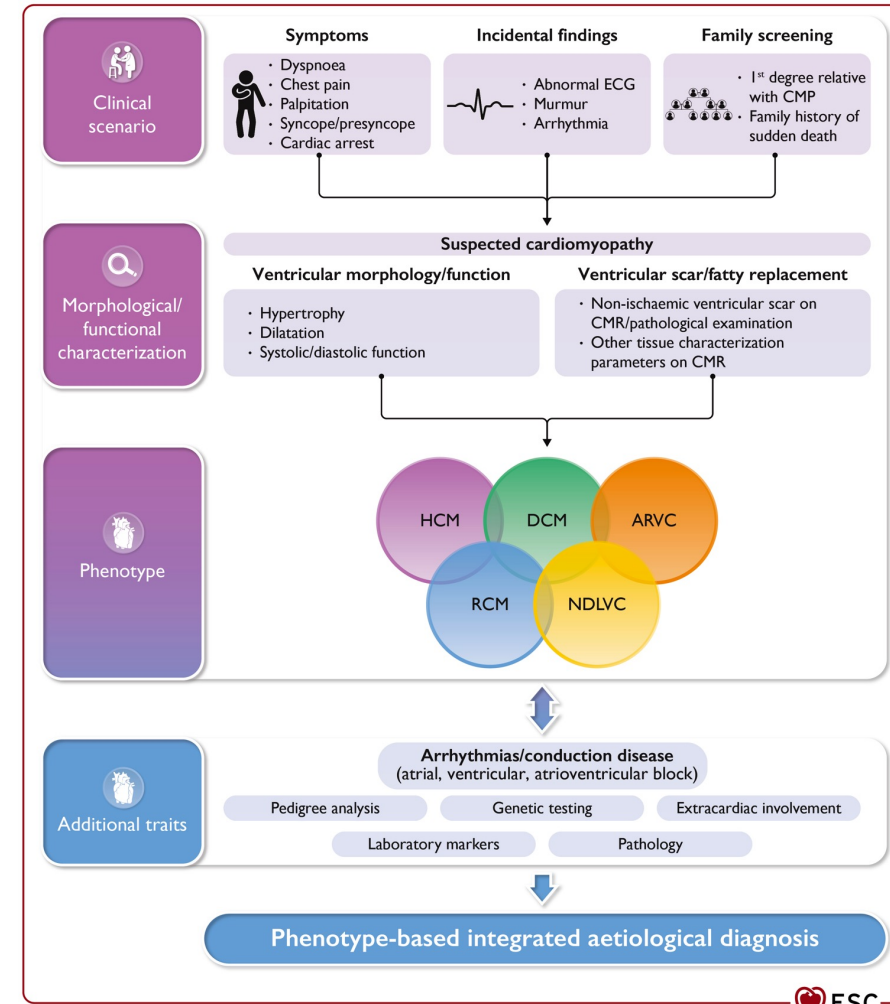




# 2023 年欧洲心脏病学会心肌病管理指南分型

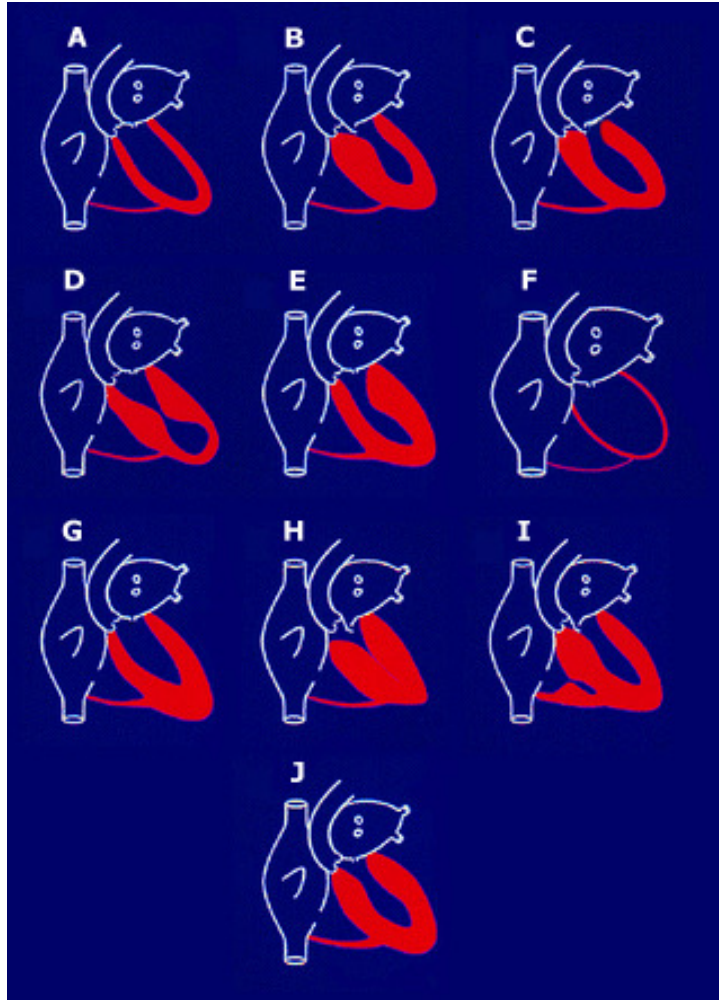


- 肥厚型心肌病(HCM)
- 扩张型心肌病(DCM)
- 非扩张型左心室心肌病(NDLVC)
- 致心律失常性右心室心肌病(ARVC)
- 限制型心肌病(RCM)





# 肥厚型心肌病的形态学变异



- A. Normal LV wall thickness
- B. Asymmetrical septal hypertrophy
- C. Sigmoid septum, which is more common in older adults
- D. Midcavity hypertrophy associated with midcavity obstruction
- E. Predominantly free wall hypertrophy, an unusual pattern in HCM
- F. LV wall thinning (associated with low LV ejection fraction) and biatrial enlargement
- G. Predominantly apical LV hypertrophy
- H. Severe concentric hypertrophy with cavity obliteration
- I. Biventricular hypertrophy
- J. Mild to moderate symmetric hypertrophy

HCM: hypertrophic cardiomyopathy; LV: left ventricular; ASH: asymmetrical septal hypertrophy.



# 交流主题

1. 肥厚型心肌病的相关知识点
2. 肥厚型心肌病患者非心脏外科手术前评估
3. 降低围术期心脏事件发生的风险
4. 麻醉处理原则



# 肥厚型心肌病（HCM）的定义

## ■ 肥厚型心肌病（Hypertrophic cardiomyopathy, HCM）

- Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a primary disorder of the myocardium. It is defined by the presence of unexplained left ventricular hypertrophy (LVH), occurring in the absence of identifiable factors that may account for increased left ventricular wall thickness, including pressure overload and infiltrative or storage disorders.
- 发病率成人为 2‰、儿童为 0.02 – 0.05‰；患病率为0.29‰





# 发病机制和病理改变

## ■ HCM 系常染色体显性遗传

- 60%的病人有致病/可能致病的变异，其中MYBPC3和MYH7突变占70% – 80%
- 40%未检出变异，多为散发病例
- 本病表型多样，与基因及环境因素相互作用有关

## ■ 病理改变

- 解剖特征：多数病例左心室肥厚，尤其是室间隔不对称性肥厚；部分病人肥厚部位不典型
- 病理特点：心肌细胞排列紊乱、纤维化、瘢痕形成和小血管病变



# HCM 的分子遗传特征

■ 主要的致病基因：绝大多数HCM患者具有肌节基因的变异

→ MYBPC3（心肌结合蛋白 C）

→ MYH7（ $\beta$ -肌球蛋白重链）

→ 其他基因：TNNT2（心肌肌钙蛋白 T）、TNNI3（心肌肌钙蛋白 I）、TPM1（ $\alpha$ -肌动蛋白调节蛋白）、MYL2、MYL3（肌球蛋白轻链）以及ACTC1（ $\alpha$ -心肌肌动蛋白）

■ 家族史与散发性病例之间的差异

→ 散发性HCM患者中，大约30%检测到致病性肌节突变；而在具有家族史的患者中，这一比例可超过60%



# Major Genes Associated with Hypertrophic Cardiomyopathy and Genocopies

Core Sarcomeric Genes	Protein Encoded	% HCM Attributable <sup>4</sup>
<i>MYBPC3</i>	Cardiac myosin-binding protein C	~50%
<i>MYH7</i>	Cardiac $\beta$ myosin heavy chain	30%–35%
<i>TNNI3</i>	Cardiac troponin I	~5%
<i>TNNT2</i>	Cardiac troponin T	~5%
<i>TPM1</i>	$\alpha$ -tropomyosin	<3%
<i>MYL2</i>	Myosin regulatory light chain	<3%
<i>MYL3</i>	Myosin essential light chain	<3%
<i>ACTC1</i>	$\alpha$ -cardiac actin	~1%
<b>Other HCM-Associated Genes</b>		
<i>CSRP3</i>	Muscle LIM protein	<1%
<i>TNNC1</i>	Cardiac troponin C	<1%
<i>ACTN2</i>	$\alpha$ -actinin	<1%
<i>JPH2</i>	Junctophilin-2	Rare
<b>Noonan syndrome/RASopathies</b>		
<i>PTPN11</i> (Noonan syndrome)	Protein tyrosine phosphatase non-receptor type 11	
<i>RAF1</i>	Raf-1 Proto-Oncogene	

Core Sarcomeric Genes	Protein Encoded	% HCM Attributable <sup>4</sup>
<b>Genocopies</b>		
<b>Storage Diseases</b>		
<i>LAMP2</i> (Danon disease)	Lysosome-associated membrane protein 2 (X chromosome)	
<i>PRKAG2</i> (Glycogen storage disease)	Protein Kinase AMP-Activated Non-Catalytic Subunit Gamma 2	
<i>GLA</i> (Fabry disease)	$\alpha$ -galactosidase (X chromosome)	
<b>Infiltrative Disease</b>		
<i>TTR</i> (familial amyloidosis)	Transthyretin	

## HCM, Hypertrophic cardiomyopathy





# HCM 的分子遗传特征

## 分子机制

### → 致病机制

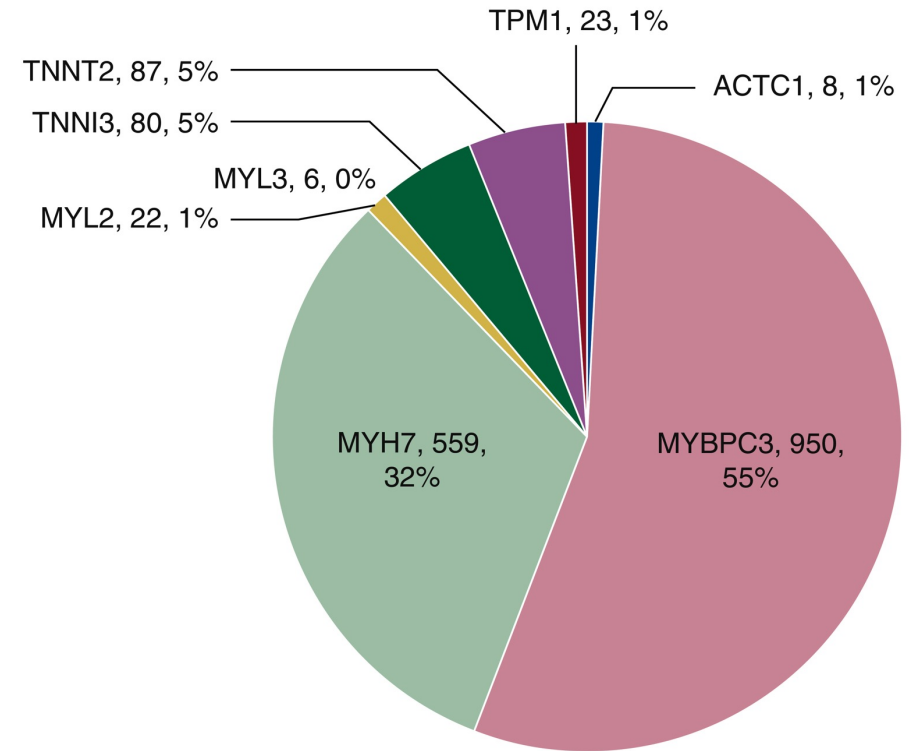
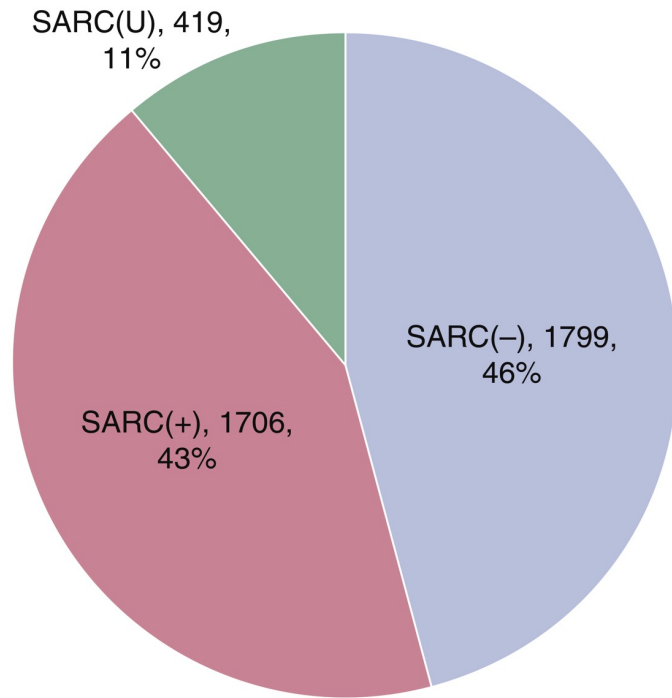
- 多数与HCM相关的突变表现为显性负作用（dominant negative effect）或“毒性肽”（poison peptide）效应，意味着突变蛋白会被错误地掺入肌节结构中，从而扰乱正常的肌肉收缩机制
- 对于MYBPC3来说，很多致病变异实际上导致了蛋白质表达不足（haploinsufficiency），进而干扰心肌细胞正常的收缩放松功能

### → 功能改变 实验与动物模型显示，这些突变可引起：

- 增加的肌肉收缩力与钙离子敏感性
- 细胞收缩后放松过程的紊乱
- 异常的心肌能量代谢，表现为能量消耗增加。这些变化最终会导致心肌细胞结构的重塑，如心肌肥厚、细胞排列紊乱以及纤维化，从而形成HCM的典型表型



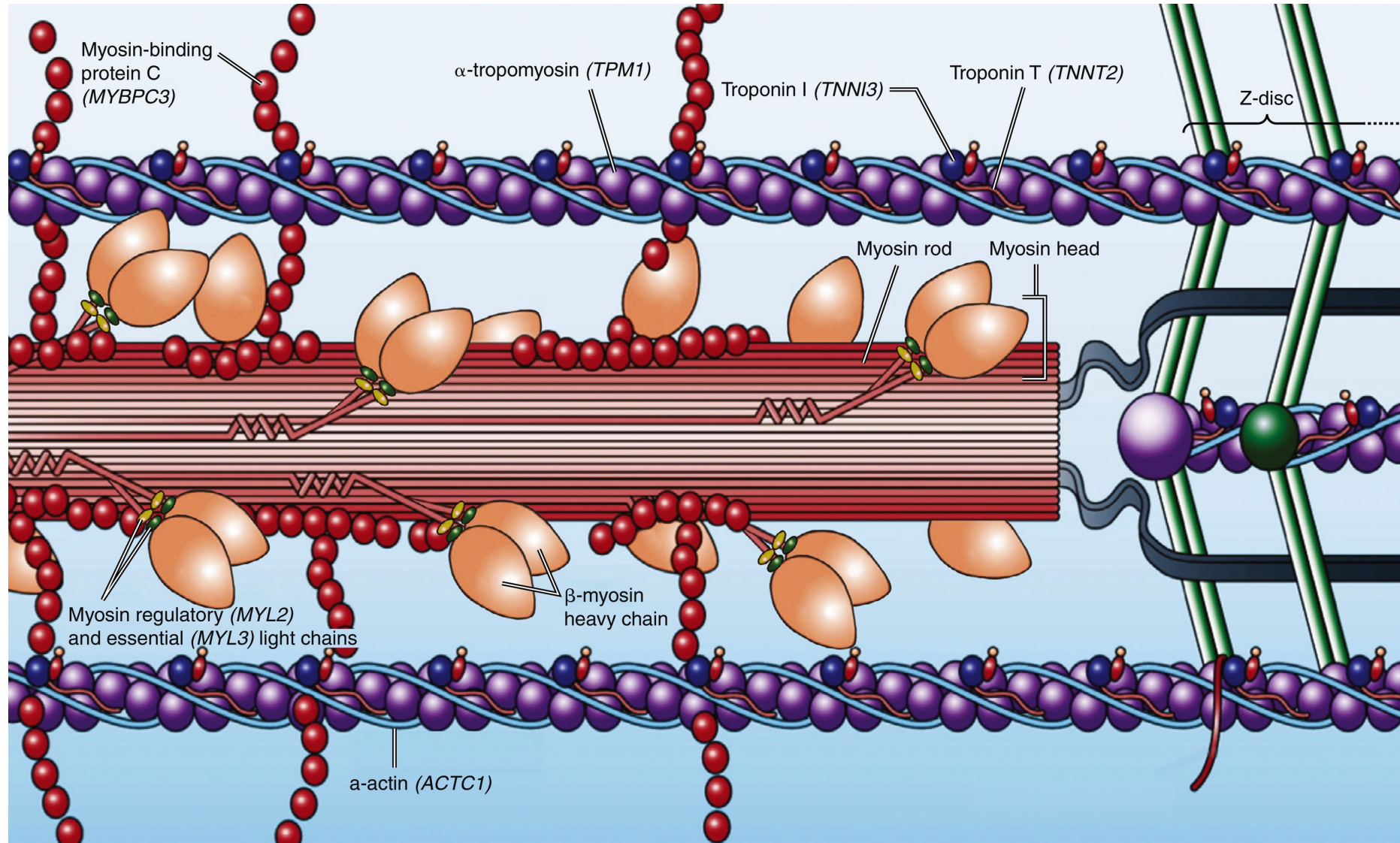
# HCM患者中肌节基因突变的检出率及基因分布



MYH7, 肌球蛋白重链; MYBPC3, 肌球蛋白结合蛋白C; MYL2/MYL3, 肌球蛋白必需和调节轻链; TNNI3, 肌钙蛋白I; TNNT2, 肌钙蛋白T; TPM1,  $\alpha$ -原肌球蛋白; ACTC1, 肌动蛋白



# 心肌小节模式图



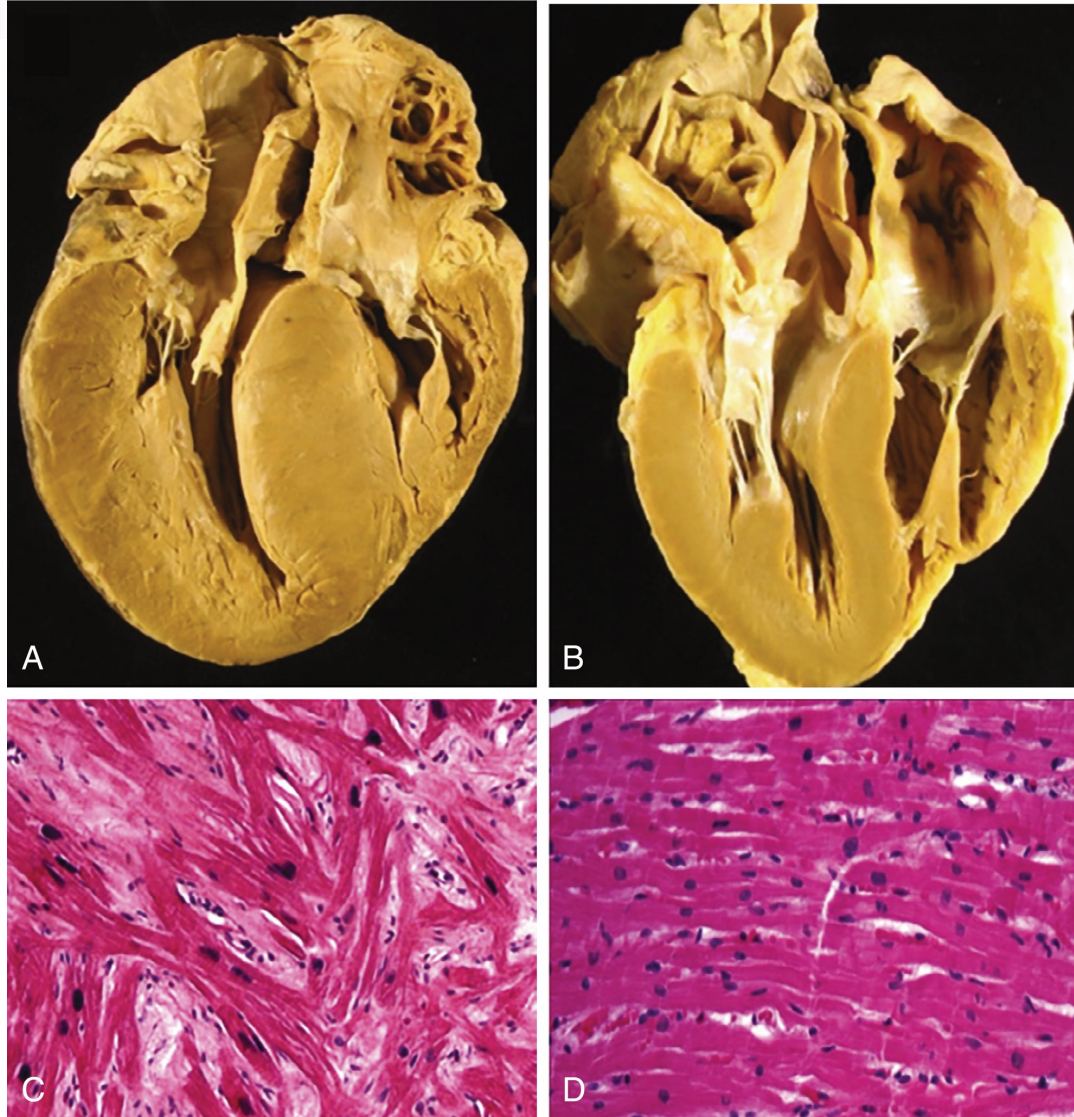


# Clinical Features in Patients With HCM Phenocopies

Typical Presentation Age	Systemic Features	Possible Etiology	Diagnostic Approach
Infants (0-12 months) and toddlers	Dysmorphic features, failure to thrive, metabolic acidosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>• RASopathies</li> <li>• Glycogen storage diseases, other metabolic or mitochondrial diseases</li> <li>• Infant of a mother with diabetes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Geneticist assessment</li> <li>• Newborn metabolic screening</li> <li>• Specific metabolic assays</li> <li>• Genetic testing</li> </ul>
Early childhood	Delayed or abnormal cognitive development, visual or hearing impairment	<ul style="list-style-type: none"> <li>• RASopathies</li> <li>• Mitochondrial diseases</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Biochemical screening</li> <li>• Genetic testing</li> </ul>
Youth and adolescence	Skeletal muscle weakness or movement disorder	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Friedreich's ataxia</li> <li>• Danon disease</li> <li>• Mitochondrial disease</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Biochemical screening</li> <li>• Neuromuscular assessment</li> <li>• Genetic testing</li> </ul>
Adulthood	Movement disorder, peripheral neuropathy, renal dysfunction	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anderson-Fabry disease</li> <li>• Friedreich's ataxia</li> <li>• infiltrative disorders (eg, amyloidosis)</li> <li>• Glycogen storage diseases</li> <li>• Mitochondrial disease</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Biochemical screening</li> <li>• Neuromuscular assessment</li> <li>• Genetic testing</li> </ul>



# 诊断标准



HCM

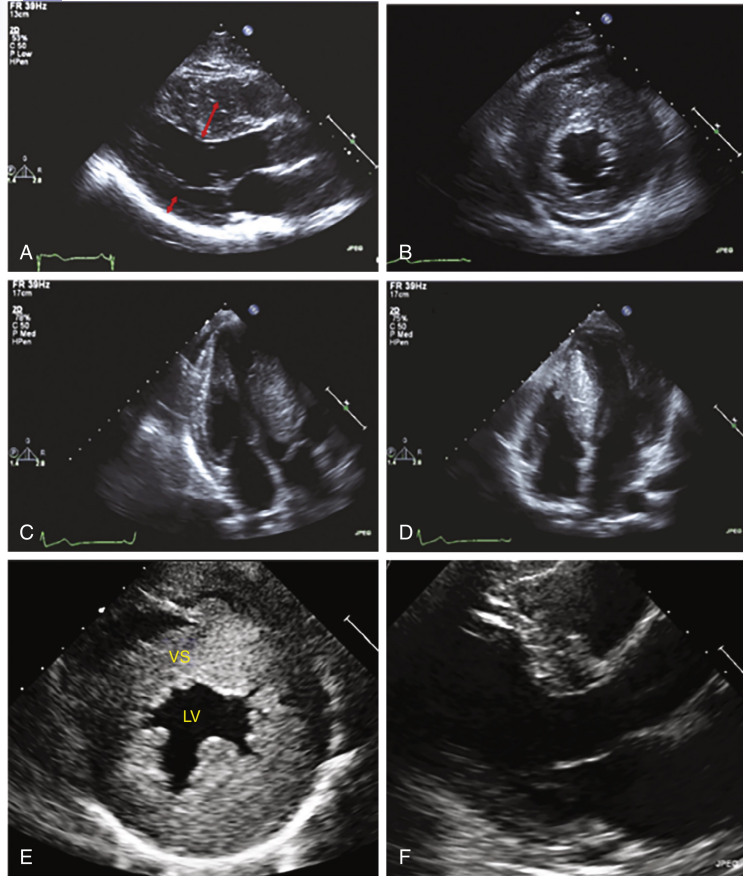
Normal

## ■ 肥厚型心肌病仍然是排除性诊断

- 成人：LV壁舒张末厚  $\geq 15$  mm 可诊断；若有家族史或已知致病性基因变异，则应将阈值下调为  $\geq 13$  mm
- 儿童：采用体表面积校正后的z分数  $\geq 2.5$ （壁厚  $\geq$  同龄正常均值 + 2.5 SD）为诊断标准
- 组织学特征
  - 主要表现：心肌细胞肥大、细胞无序排列（disarray）及间质纤维化
  - 分布特点：病理改变多呈局灶性，常累及心肌深层，故常规心内膜活检敏感性低



# Morphologic subtypes of hypertrophic cardiomyopathy



- A to D, Asymmetric septal hypertrophy is the most common morphologic pattern and the most likely to be associated with a pathogenic sarcomeric gene variant
- E, Concentric hypertrophy. (Other patterns are seen but less commonly associated with sarcomeric gene variants.)
- F, Discrete upper septal thickening is a nonspecific pattern of hypertrophy and may not represent HCM
- G and H, Apical hypertrophy is a well-described morphologic variant that is also less likely to be due to sarcomeric gene variants
- I, Marked T wave inversion is commonly associated with apical HCM.



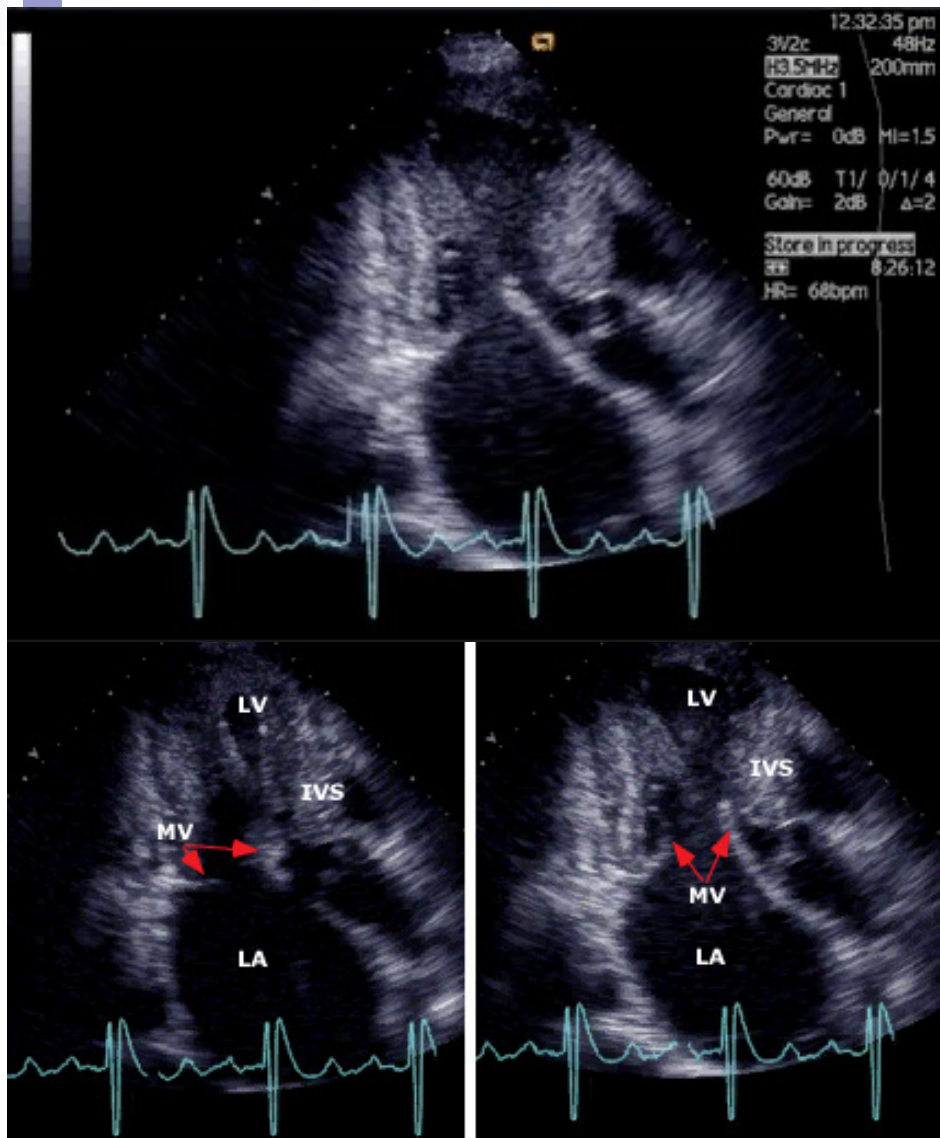


# 肥厚型心肌病的病理生理学

1. 左室流出道梗阻 (Left Ventricular Outflow Tract Obstruction)
2. 舒张功能障碍 (Diastolic Dysfunction)
3. 二尖瓣反流 (Mitral Regurgitation)
4. 心肌缺血 (Myocardial Ischemia)
5. 自主神经功能障碍 (Autonomic Dysfunction)
  - 三大特征：<sup>1</sup>心率变异性降低；<sup>2</sup>运动后心率恢复延迟和<sup>3</sup>血压调节异常
  - HCM 病人运动时可出现心率和血压的反应异常，表现为运动时收缩压不能升高  $> 20$  mmHg 并在运动高峰时反而下降  $> 20$  mmHg



# 左室流出道梗阻的病理生理学



## 1. 左室流出道梗阻（LVOTO）的机制

- 间壁增厚导致LVOT直径狭窄
- 乳头肌向心尖移位，把二尖瓣平面拉向室间隔
- 二尖瓣前叶细长，二尖瓣收缩期前向运动 (systolic anterior motion, SAM)

## 2. 二尖瓣反流的发生

- 二尖瓣SAM除引起主动脉瓣下梗阻外，还可因瓣叶间缝隙引起不同程度的后向二尖瓣反流
- 二尖瓣反流的严重程度与LVOT压差有关

LVOT: 左心室流出道



# 左室流出道梗阻的病理生理学

多种因素可诱发/加重或减轻/消除LVOT梗阻，就是：

## 3. 左室流出道梗阻的动态性

### → 诱发/加重LVOT梗阻

- 降低前负荷(心腔大小)、减轻后负荷或增加左室收缩力可以诱发或加重LVOT梗阻
  - ◆ 脱水、突然变为直立姿势、Valsalva动作和使用某些药物(利尿剂、二氢吡啶类钙通道阻滞剂等)可降低前负荷
  - ◆ 以下情况可以增强心肌收缩力：发热、运动、输注异丙肾上腺素/多巴酚丁胺或早搏后心肌收缩力增强等

### → 减轻/消除LVOT梗阻

- 增加心腔大小的动作或降低心肌收缩力的药物可减轻或消除LVOT梗阻
  - ◆ 下蹲或仰卧后双腿抬高会增加静脉回流和前负荷
  - ◆ 降低心肌收缩力的药物也可减轻梗阻，例如 $\beta$ 受体阻滞剂、非二氢吡啶类钙通道阻滞剂(指地尔硫草和维拉帕米)和丙吡胺



# 肥厚型心肌病的临床表现

## ■ 心力衰竭

- 见于90%以上有症状的患者
- 劳力性呼吸困难是最常见的症状，此外还有疲劳乏力
  - 心肌肥厚导致的舒张功能障碍
  - LVOT梗阻引起左心室排空不全，导致左室舒张末期压力上升
  - 二尖瓣关闭不全
  - 更广泛心肌受累导致心脏收缩功能障碍
- 阵发性夜间呼吸困难和端坐呼吸不常见





# 肥厚型心肌病的临床表现

## ■ 不典型或典型的心绞痛样胸痛

- 典型的劳力性胸痛见于25% – 30%的HCM患者
- 通常冠脉造影正常
- 病理生理学：与肥厚的心肌不成比例的微血管减少和/或功能障碍，易出现心内膜下心肌缺血，加重舒张功能障碍和心肌损伤
- 急性心肌梗死的HCM患者更可能表现为非ST段抬高性心肌梗死



# 肥厚型心肌病的临床表现

## 心律失常

- 房颤：高达50%的患者在其一生中有可能发生房颤
- 室性心律失常：年发病率约1%，是猝死的主要机制之一
- 心律失常患者可出现心悸、进行性呼吸困难、晕厥前兆或晕厥，严重者甚至发生心脏性猝死（SCD）

## 晕厥

- 15% – 25%的HCM患者报告至少有过一次晕厥发作；另有20%患者主诉有晕厥前兆
- HCM患者晕厥的预测因素包括
  - 年龄 < 30岁
  - 左心室舒张末容量以及左心室腔较小（不管有无梗阻以及肥厚程度如何）
  - 72小时动态心电图监测发现非持续性室性心动过速发作



# 肥厚型心肌病的临床表现

## ■ 急性血流动力学衰竭（Acute hemodynamic collapse）

- 主要表现为心衰和严重低血压，也可能出现胸痛、心悸、头晕目眩或晕厥
- 通常由左心室流出道梗阻急剧加重诱发
  - 血容量急剧下降
  - 后负荷减轻（如使用血管扩张剂）
  - 心律失常：发生房颤、室上速或窦性心动过速
  - 急性二尖瓣关闭不全



# 肥厚型心肌病的体格检查

HCM患者体格检查可能正常或发现非特异性异常

## → 收缩期杂音

### ■ 严重的LVOTO

- ◆ 略晚于S1的粗糙递增-递减收缩期杂音，最佳听诊区在心尖和胸骨左缘下部；杂音反映主动脉流出道狭窄和二尖瓣关闭不全

### ■ 二尖瓣的SAM或者与乳头肌、腱索异常相关的二尖瓣解剖异常

- ◆ 心尖部产生收缩中晚期杂音（二尖瓣中央型反流通常由二尖瓣原发病变引起，往往导致全收缩期杂音，可供鉴别）

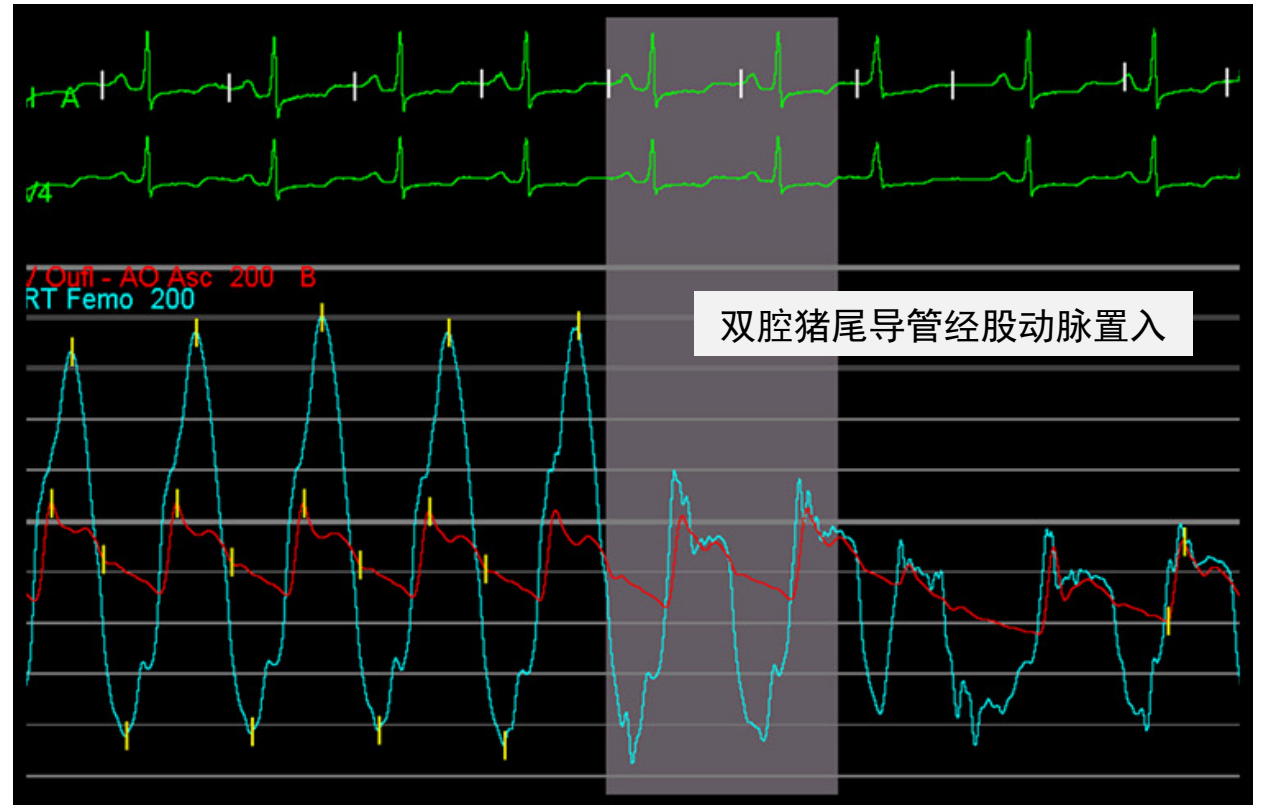
## → 其他体格检查发现：均缺乏特异性

- S3和S4在年轻患者中比较常见，但随着年龄增大很少听到
- 动脉或颈动脉搏动波表现为快速上升和双峰现象
- 颈静脉检查可发现明显的“a”波
- 弥散而有力的左室心尖搏动感
- 收缩期震颤；胸骨旁抬举性搏动；收缩期前的心尖搏动等.....



# 诊断性评估

- 心电图
- 超声心动图
- 心脏磁共振检查
- 动态心电图
- 心脏负荷试验
- 其他试验



→ 心血管磁共振、HCM基因检测、心导管检查、冠状动脉造影、电生理检查和BNP/NT-proBNP等



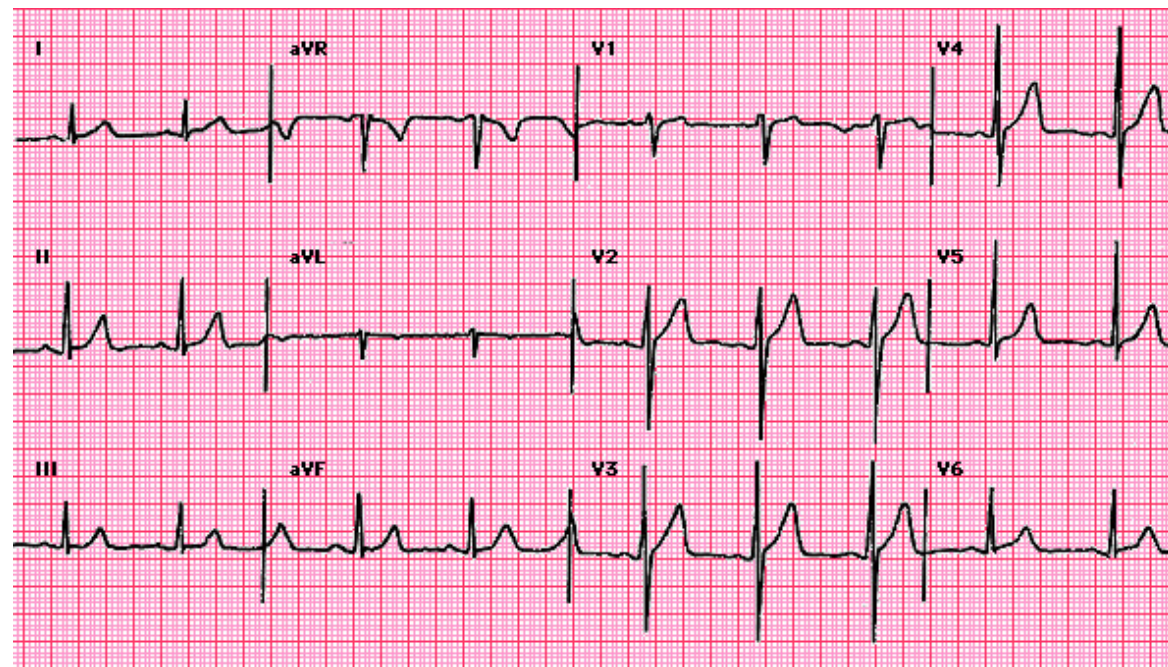
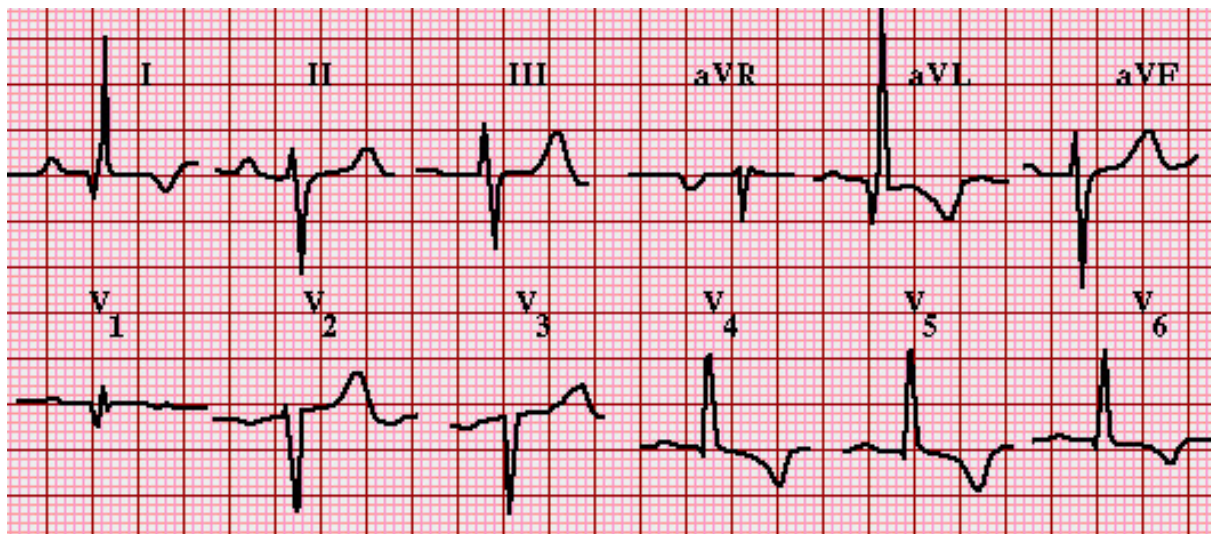


# 心电图表现

- 心电图是HCM最敏感的常规诊断性检查，但特异性不佳
- 心电图（ECG）主要发现
  - QRS波高电压、ST段压低、T波倒置、室内传导阻滞及心律失常
- 其他心电图表现可能有
  - 异常Q波、尤其是下壁(II、III、aVF)和侧壁(I、aVL和V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>)导联
  - P波异常提示左房或双房扩大。结合LVH和右房扩大强烈提示HCM
  - 电轴左偏
  - V<sub>2</sub>-V<sub>4</sub>导联深T波倒置可见于心尖型HCM患者的中部胸前区导联

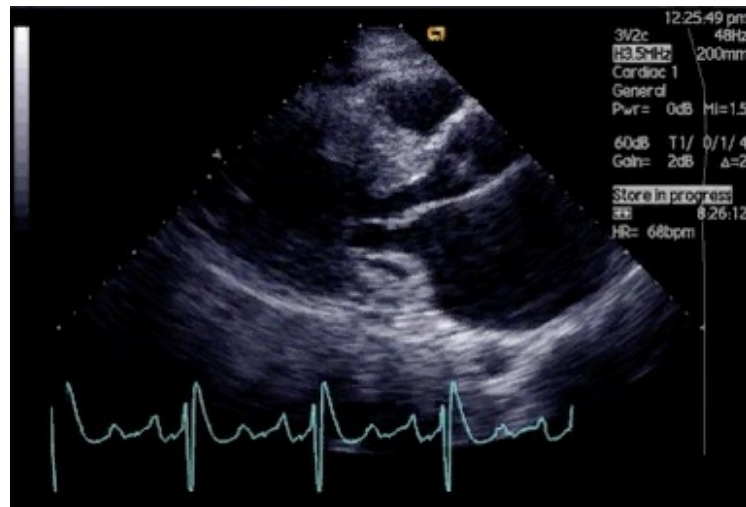
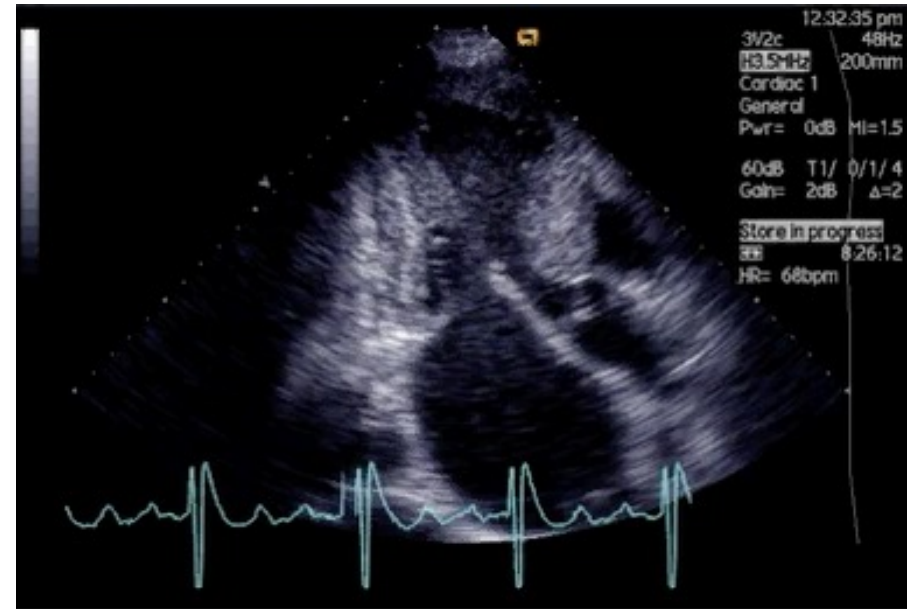
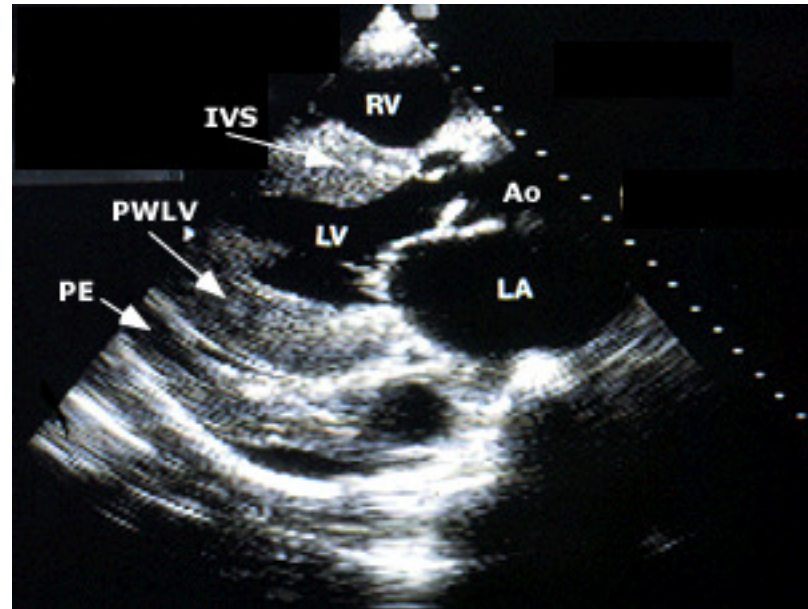
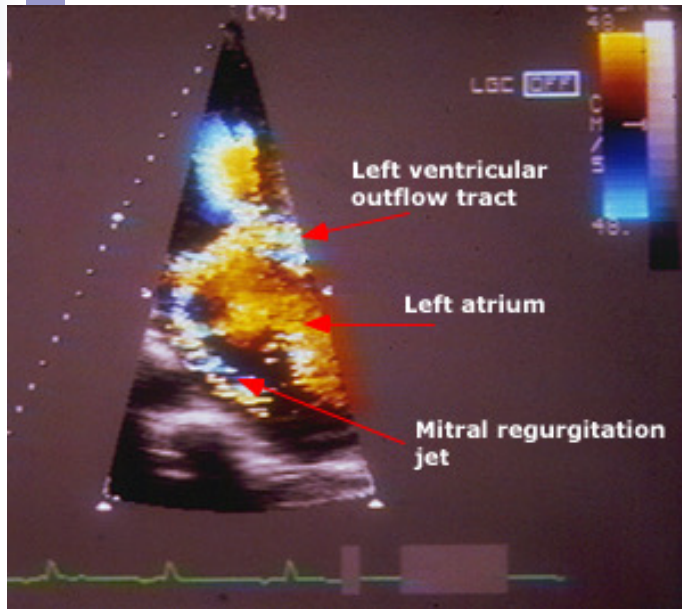


# HCM (左) 和正常心电图 (右) 的比较





# 所有患者均应接受全面的经胸超声心动图检查



- 左室肥厚（肥厚心肌可发生于任何部位）；左室舒张功能障碍
- 二尖瓣收缩期前向运动（SAM）：HCM患者通常有二尖瓣SAM。但SAM不是诊断HCM的必要条件
- LVOT梗阻（LVOTO）
- HCM合并左房增大时，发生不良事件的风险更大，包括房颤
- 收缩功能：大多数患者的左室收缩功能目测评估结果正常



# 动态心电图检查和运动负荷试验

## 动态心电图监测

- 评估室性心律失常和心脏性猝死(SCD)的风险
- 临床和影像学初步诊断为HCM患者应接受24 – 48小时的动态心电图监测

## 运动负荷试验 → 用于风险分层和评估左室流出道压差

- 运动试验有临床意义的发现可能包括
  1. 运动后产生如心绞痛、呼吸困难、心悸或晕厥前兆的症状
  2. 运动后产生LVOT压差或LVOT压差增加
  3. 运动时血压未适当升高或运动诱发低血压
  4. 极量运动时或运动后立即出现有临床意义的心律失常(如, 房颤和室速)
  5. 运动期间严重ST段压低可能反映心肌缺血, 尤其是静息心电图ST-T段正常
  6. 运动时产生二尖瓣关闭不全, 或原有关闭不全在运动时加重





# 其他实验室检查

## ■ 心脏磁共振（CMR）

- 建议所有疑似或者确诊HCM患者进行CMR
- 在评估解剖结构方面，CMR显像优于超声心动图
  - CMR可以识别超声心动图不易显示或低估范围的节段性左心室肥厚
  - CMR也有助于显示二尖瓣和乳头肌的结构异常
  - 更准确地识别LVOT梗阻的机制

## ■ HCM基因检测

- 家系筛查及基因检测对鉴别诊断、预后评估和生育决策有价值
  - 家族史或临床评估提示可能存在其他可引起LVH的遗传疾病，即Fabry病、溶酶体贮积病等
  - 存在明确致病突变的HCM先证者的一级亲属



# 肥厚型心肌病（HCM）的分型诊断

## ■ 根据血流动力学

- 梗阻型：梗阻部位峰压差  $\geq 30$  mmHg，包括静息型和动力型梗阻
- 非梗阻型：静息或激发时梗阻部位峰压差  $< 30$  mmHg

## ■ 根据肥厚的部位

- 室间隔肥厚型：最常见，主要累及室间隔基底部
- 心尖部肥厚型，主要累及心尖和近心尖部
- 左心室中部肥厚型：主要累及乳头肌水平室壁
- 右心室肥厚型：偶见



# 肥厚型心肌病（HCM）的鉴别诊断

■ 必须排除其他可引起左心室肥厚的疾病

→ 压力超负荷

- 高血压、主动脉瓣狭窄和运动员心肌肥厚

→ 代谢性/贮积性/浸润性病变

- Fabry 病、庞贝病、淀粉样变（AL、ATTR）和线粒体病等

→ 先天性/综合征性

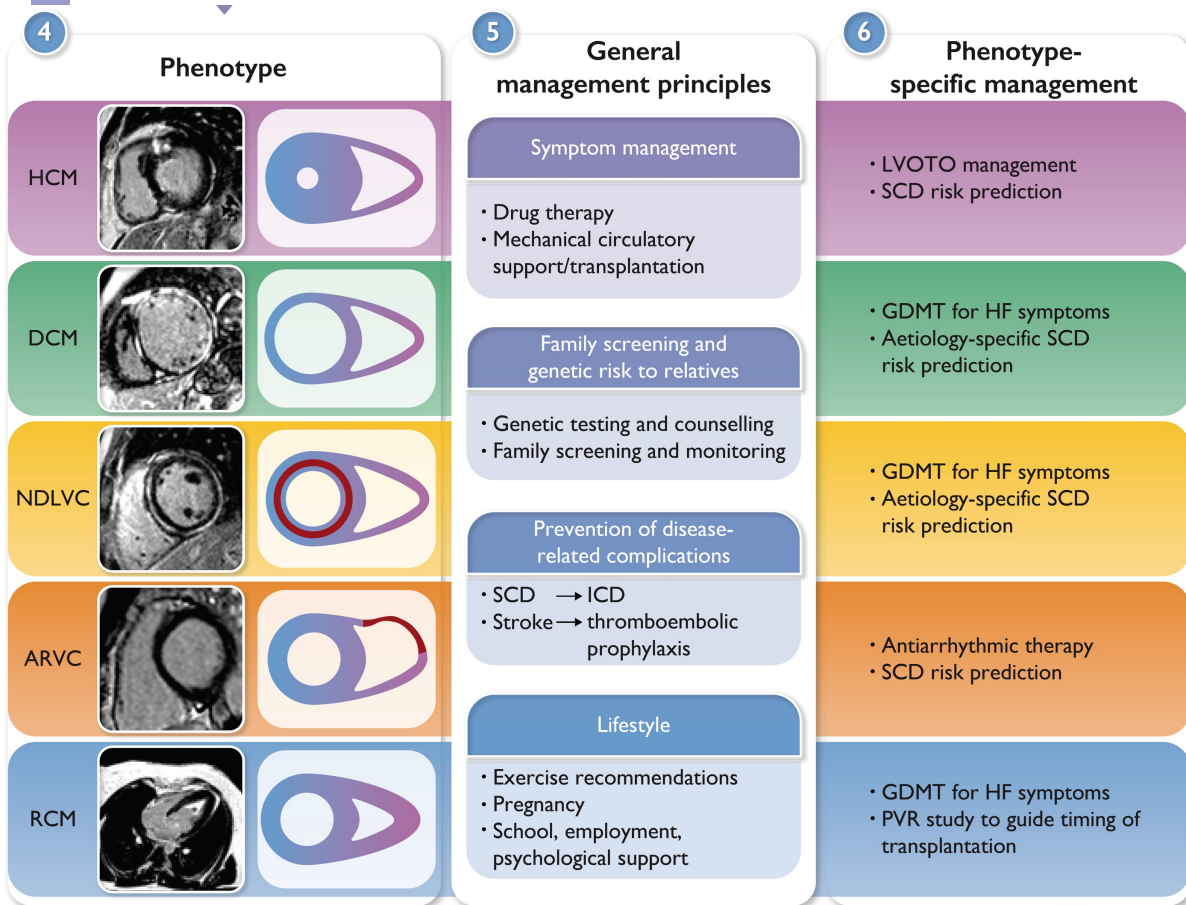
- Noonan 综合征及其他 RAS 相关疾病

■ 鉴别依据

→ 发病年龄、体检的全身表现、家族史、CMR 的组织学评估，必要时行心肌活检或基因检测



# 心肌病处理的临床路径



SCD: sudden cardiac death

## ■ HCM的特异性治疗

- ➔ LVOTO的处理
- ➔ SCD风险预测和处理
  - 探讨植入ICD的指征
- ➔ SCD风险因素: HCM Risk-SCD
  - 家族史中有 ≤ 50岁的近亲因HCM相关性猝死、心脏骤停或持续性室颤动
  - 最大左心室壁厚度 ≥ 30 mm
  - 近期有晕厥病史, 怀疑为心律失常
  - LV apical aneurysm伴有透壁瘢痕或LGE
  - 左心室收缩功能减退 (EF < 50%)





# 症状性梗阻性HCM病人的药物治疗

- $\beta$ 受体拮抗剂

- 非二氢吡啶类钙通道阻滞剂

  - 维拉帕米和地尔硫草

- 肌球蛋白抑制剂

  - 玛伐凯泰（mavacamten）是目前唯一获批的心肌肌球蛋白抑制剂

  - 抑制心肌过度收缩，改善心肌顺应性及能量代谢

  - 用于有症状、NYHA 心功能 II – III 级的梗阻型HCM 成人病人，但不适合左室射血分数（LVEF） $< 55\%$  者

- 其他药物



# 症状性梗阻性HCM病人的治疗

## HCM 合并症或并发症的药物治

→ 合并心衰：按照心衰处理

→ 并发房颤

- 若无禁忌，均应抗凝而不必考虑CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc 评分

## 症状性梗阻型HCM 病人的手术治疗

→ 手术适应证

- 临床标准：充分药物治疗后仍有严重症状（NYHA 心功能III – IV级），或活动相关性严重症状（如反复晕厥）且与LVOTO 有关
- 梗阻标准：静息或激发时LVOTO 峰压差 $\geq 50$ mmHg 且与间隔肥厚或SAM 相关

→ 手术方式

- 心肌消融、心肌切除、心脏移植和心脏起搏等



# 成人和儿童肥厚型心肌病的临床猝死危险因素

Family history of sudden death from HCM	Sudden death judged definitively or likely attributable to HCM in $\geq 1$ first-degree or close relatives who are $\leq 50$ y of age. Close relatives would generally be second-degree relatives; however, multiple SCDs in tertiary relatives should also be considered relevant
Massive LVH	Wall thickness $\geq 30$ mm in any segment within the chamber by echocardiography or CMR imaging; consideration for this morphologic marker is also given to borderline values of $\geq 28$ mm in individual patients at the discretion of the treating cardiologist. For pediatric patients with HCM, an absolute or z-score threshold for wall thickness has not been established; however, a maximal wall thickness that corresponds to a z-score $\geq 20$ (and $>10$ in conjunction with other risk factors) appears reasonable
Unexplained syncope	$\geq 1$ unexplained episodes involving acute transient loss of consciousness, judged by history unlikely to be of neurocardiogenic (vasovagal) etiology, not attributable to LVOTO, and especially when occurring within 6 mo of evaluation (events beyond 5 y in the past do not appear to have relevance)
HCM with LV systolic dysfunction	Systolic dysfunction with EF $< 50\%$ by echocardiography or CMR imaging
LV apical aneurysm	Apical aneurysm defined as a discrete thin-walled dyskinetic or akinetic segment with transmural scar or LGE of the most distal portion of the LV chamber, independent of size. (In children, apical aneurysm is uncommon, and the risk has not been studied.)
Extensive LGE on CMR imaging	Extensive LGE, representing replacement fibrosis, either quantified or estimated by visual inspection, comprising $\geq 15\%$ of LV mass (extent of LGE conferring risk has not been defined in children)
NSVT on ambulatory monitor	$\geq 3$ beats at $\geq 120$ bpm has generally been used in studies. It would seem most appropriate to place greater weight on NSVT as a risk marker when runs are frequent (eg, $\geq 3$ ), longer (eg, $\geq 10$ beats), or faster (eg, $\geq 200$ bpm) occurring usually over 24 to 48 h of monitoring. For pediatric patients, a VT rate that exceeds the baseline sinus rate by $>20\%$ is considered significant
Genotype status	Genotype-positive status (ie, harboring a putatively disease-causing pathogenic/likely pathogenic variant) is associated with higher SCD risk in pediatric patients with HCM



# 成人肥厚型心肌病患者心脏性猝死风险评估的建议

COR	LOE	RECOMMENDATIONS
1	B-NR	<p>对于成人HCM患者，建议在初次评估和每1-2年进行一次系统的非侵入性SCD风险评估，评估以下风险因素：</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• 心脏骤停或持续性心室颤动病史</li><li>• 个人史中的晕厥，怀疑为心律失常所致</li><li>• 家族史中亲属（近亲）有早发HCM相关性猝死、心脏骤停或持续性心室颤动</li><li>• 最大左心室壁厚度、射血分数（EF）和左心室心尖瘤（LV apical aneurysm）</li><li>• 连续性动态心电图监测中的非持续性心室颤动（NSVT）</li></ul>
1	B-NR	<p>对于未通过临床评估（包括个人/家族病史、超声心动图和动态心电图监测）确定为高风险SCD的成人HCM患者，或者在是否需要ICD植入仍不确定的患者，建议进行心血管磁共振成像（CMR）评估最大左心室壁厚度、LVEF、左心室心尖瘤（LV apical aneurysm）和心肌纤维化程度（通过迟缓强化，LGE）</p>
2a	B-NR	<p>对于年龄<math>\geq 16</math>岁的HCM患者，建议通过超声心动图测量左心房直径和最大左心室流出道压差，以帮助计算估计的5年猝死风险，这可能在共同决策是否需要ICD植入时有所帮助</p>





# 高危肥厚型心肌病患者放置ICD的建议

COR	LOE	RECOMMENDATIONS
1	C-EO	1. 在HCM患者中，应用个体临床判断评估风险因素在患者临床特征中的预后意义，并进行全面和平衡的讨论，包括证据、受益和估计风险，以促进患者积极参与ICD决策
1	B-NR	2. 对于有以下情况之一的HCM患者，推荐ICD植入： <ul style="list-style-type: none"><li>● 有心脏骤停或持续性室颤病史</li></ul>
2a	B-NR	3. 对于有以下情况之一的成人HCM患者，ICD植入是合理的： <ul style="list-style-type: none"><li>● 家族史中有≤50岁的近亲有HCM相关性猝死</li><li>● 最大左心室壁厚度 ≥ 30 mm</li><li>● 近期有晕厥病史，怀疑为心律失常</li><li>● 左心室尖部瘤伴有透壁瘢痕或LGE</li><li>● 左心室收缩功能减退（EF &lt;50%）</li></ul>
2a	B-NR	4. 对于有以下情况之一的儿童HCM患者，ICD植入是合理的： <ul style="list-style-type: none"><li>● 有不明原因的晕厥、严重左心室肥厚、非持续性室速（NSVT）或家族性早发HCM相关猝死病史</li></ul>



# 高危肥厚型心肌病患者放置ICD的建议

COR	LOE	RECOMMENDATIONS
2a	B-NR	5. 对于有 $\geq 1$ 项主要SCD风险因素的HCM患者，在共同决策（指医生与患者共同参与的决策过程）ICD植入的过程中，讨论估计的5年猝死风险和死亡率可能是有用的
2b	B-NR	6. 在经过临床评估后，对于无重大SCD风险因素的成人HCM患者，或者在是否需要ICD植入仍不确定的患者，可以考虑对于通过增强CMR成像显示有广泛迟缓强化(LGE)或动态心电图监测中存在非持续性室颤动(NSVT)的患者植入ICD
2b	B-NR	7. 对于儿童肥厚型心肌病（HCM）患者，在共同决策ICD植入的风险评估中，考虑广泛的迟缓强化（LGE）（通过增强心脏磁共振成像显示）和收缩功能障碍等因素可能是有用的
3: Harm	B-NR	8. 无风险因素的肥厚型心肌病（HCM）患者，不应植入心脏复律除颤器（ICD）
3: Harm	B-NR	9. 肥厚型心肌病（HCM）患者，不应仅为参加竞技体育活动而植入心脏复律除颤器（ICD）



# 肥厚型心肌病患者麻醉实施麻醉的主要风险

1. 诱发或加重动态左心室流出道梗阻
2. 心肌缺血
  - 即使冠脉造影正常，肥厚心肌的氧供/需失衡仍易诱发心肌缺血和心肌损伤
3. 舒张功能障碍
  - 肥厚和顺应性降低的左心室导致舒张功能减退，轻微的体液变动或脱水就触发心衰，且对利尿治疗反应差
4. 心律失常：造成血流动力学波动/增加脑卒中风险/加重心衰
5. 围术期总体风险升高
  - HCM 患者在非心脏手术的围术期心肌梗死和其他并发症发生率显著更高；围术期病死率约为4.2%



# 麻醉前会诊

## ■ 麻醉前会诊的目的

- 完善术前评估和术前准备
- 制定麻醉计划和应急预案

## ■ 麻醉前会诊重点

- 降低动态性LVOT梗阻的风险
- 尽量减少微血管缺血
- 避免心律失常
- 并管理长期用药



# 术前会诊的主要内容

## 术前心内科会诊

- 对于 NYHA II 级及以上有症状或既往 LVOT 梯度  $\geq 50$  mmHg 的患者，术前须请心内科评估当前静息及潜在 LVOT 梯度和二尖瓣反流（MR）严重度，必要时考虑在择期非心脏手术前行酒精或外科室间隔消融/心肌切除，以显著降低围手术期不良事件并改善长期预后

## 病史和症状

- NYHA 功能分级、呼吸困难、心绞痛、晕厥史
- 房性（AF）或室性心律失常史
- 个人/家族猝死史（SCD）
- 睡眠呼吸暂停（OSA）





# 术前评估要点

System	Effect	Assessment by Hx	PE	Test
CV	Myocardial ischemia	Angina	Worse with nitrates (avoid)	ECG, exercise tests, coronary angio (may be “normal”), cardiac MRI
	LVOT obstruction	Dyspnea, syncope, dizziness	Systolic murmur accentuated by Valsalva	ECHO
	Mitral regurgitation	Dyspnea	Holosystolic murmur	ECHO
	Dysrhythmias	Syncope, sudden death, palpitations	Rales, wheeze, edema	ECG, Holter
	Diastolic dysfunction	Dyspnea		ECHO, CXR
RESP	pulm congestion	Dyspnea, orthopnea	Rales, wheeze	CXR
	Secondary pulm Htn			Right heart cath
CNS	Syncope	Syncope, presyncope		Negative CNS work-up

缩写： angio, angiogram; cath, catheter or catheterization; CNS, central nervous system; CV, cardiovascular; CXR, chest x-ray; Htn/HTN, hypertension; pulm, pulmonary; resp/RESP, respiratory



# 麻醉科术前会诊的主要内容

## 影像及实验室检查的复核

### → 心电图（ECG）

- 术前基线ECG；90% 患者存在 LVH、T 波倒置、ST 段压低或传导阻滞等异常

### → 超声心动图（TTE/TEE）

- 评估左心室壁厚度、LVOT 梯度、SAM 及 MR
- 估算射血分数、舒张功能和肺动脉压

### → 心脏磁共振（CMR）

- 肥厚分布、心肌纤维化和右室形态；有助于风险分层

### → 冠脉造影

- 有冠状动脉病变疑虑时行冠状动脉造影



# 麻醉科术前会诊的主要内容

## ■ 检查术前准备情况，重点关注

→ 继续服用 $\beta$ 受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙通道阻滞剂

- 阿替洛尔、美托洛尔或普萘洛尔；地尔硫革或维拉帕米

→ 房颤患者需调整抗栓药物

- 房颤患者平衡出血与脑卒中风险；术前停药及短效桥接按既往指南执行

→ 管理起搏器或埋藏式心脏转复除颤器(ICD)

- 制定重新编程或使用磁铁的方案

→ 术前镇静，避免紧张焦虑以及由此导致的交感神经兴奋状态



# 肥厚型心肌病患者麻醉中血流动力学管理目标

血流动力学目标	避免	监测	干预
窦性节律	避免房颤或其他室上性心动过速 避免房室分离	5导联心电图	管理新发房颤或室上性心动过速 <ul style="list-style-type: none"> <li>● 控制心率</li> <li>● 血流动力学不稳定的房颤应电复律</li> </ul>
偏慢至正常心率 60 – 80 bpm	避免心动过速 避免严重心动过缓 避免交界性心律	5导联心电图 SpO <sub>2</sub>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 通过确保足够的麻醉和镇痛深度来预防心动过速</li> <li>● 通过血管收缩剂（例如去氧肾上腺素，去甲肾上腺素）和输液来纠正低血压相关的心动过速</li> <li>● 必要时使用β-受体阻滞剂降低心率</li> </ul>
维持后负荷	避免低血压 避免快速/深度交感神经阻断（例如，脊髓麻醉）	大手术行有创动脉压监测	给予不增强心肌收缩力的缩血管药物（如去氧肾上腺素和血管加压素）以预防和/或控制低血压
增加前负荷	避免低血容量	评估机体对扩容的反应	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 维持血管内容量状态</li> <li>● 快速应对术中出血</li> </ul>
降低心肌收缩力	避免使用正性肌力药物	血流动力学	加深麻醉或必要时给予β受体阻滞剂

# 血流动力学管理目标

## ■ 维持或增加前负荷（Preload）

- 保持充分血容量以防止低容量状态加剧 LVOT 梗阻和二尖瓣反流（MR），导致术中严重低血压和血流动力学崩溃状态
- 采用目标导向液体复苏（使用动态参数指导）和头低脚高体位迅速纠正低血容量状态

## ■ 维持或增加后负荷（Afterload）/外周阻力（SVR）

- 迅速纠正任何降低 SVR 的因素，以免加剧 LVOT 梗阻
- 优先使用无正性肌力的血管加压药，如去氧肾上腺素或血管加压素，有助于减轻 LVOT 梗阻和降低心肌缺血风险





# 血流动力学管理目标

## ■ 维持窦性心律并控制心室率

- 目标心率为 60 – 80 次/分，既可延长舒张期改善心肌灌注，又可避免心率过快加剧 LVOT 梗阻
- 必要时小剂量静脉用  $\beta$ 受体阻滞剂即时调整心率；同时严密监测并防止发生房颤或其他心律失常

## ■ 抑制过度的心肌收缩性（Contractility）

- 避免使用任何正性肌力药物（如麻黄碱和多巴胺等）或含有交感兴奋作用的麻醉药（如氯氨酮等）
- 可通过低浓度吸入麻醉药、小剂量阿片类药物静脉滴定以及静脉给予 $\beta$ 受体阻滞剂来实现轻度的心肌收缩力抑制



# 血流动力学监测

## ■ 直接动脉内测压

- 确诊HCM的患者一般在麻醉诱导前放置动脉导管
- 除了实时监测血压外，还能测定ABG和pH值、血红蛋白以及电解质
- 动态血流动力学（dynamic hemodynamics）监测，指导容量治疗

## ■ TEE监测（very useful）

- 快速识别LVOTO、MR、低血容量、肺栓塞和左/右心室功能障碍

## ■ 放置深静脉导管

- 用于血管活性药物和正性肌力药物的给药
- 动态观察中心静脉压的变化



# 麻醉技术的选择

## ■ 椎管内麻醉

- 首选硬膜外阻滞，应控制阻滞的范围及平面上升的速度
- 椎管内麻醉导致的外周阻力降低会加重左心室流出道梗阻，并可能导致严重的低血压。应避免腰麻平面过高
- 置入动脉导管以持续监测血压，从而识别并及时治疗低血压

## ■ 全身麻醉

- 维持或增加前负荷和外周阻力（SVR）；避免窦性心动过速和其他心律失常；避免心肌收缩力增加
- 避免使用正性肌力药或具有拟交感神经特性的麻醉剂。增加心肌收缩力的药物会加重HCM患者的动态性左心室流出道梗阻



# 全身麻醉的管理

## ■ 术前用药

→ 首选静脉输注右美托咪定：兼具降低心率和抑制交感兴奋性的作用

## ■ 麻醉诱导和维持

### → 镇静剂

- 丙泊酚需滴定给药，避免血药浓度的快速上升↑<sup>TOP</sup>和血压下降↓
- 依托咪酯全麻诱导时血压更稳定；应当避免使用氯氨酮/艾司氯氨酮

### → 吸入麻醉药

- 七氟醚首选；如使用地氟醚，应避免快速→<sup>SOON</sup>提高其呼气末浓度

### → 阿片类药物

- 舒芬太尼/芬太尼为首选



# 麻醉苏醒期的管理

## ■ 基本要求

- 平稳的恢复意识，恢复良好的自主呼吸，彻底逆转残余肌松药的作用后拔除气管导管
- 良好的镇痛，避免苏醒后疼痛引起躁动和刺激交感神经兴奋

## ■ 具体措施

- 多模式镇痛
- 继续保证实现HCM患者的血流动力学管理目标
- 深麻醉下拔除气管导管
  - 除非是富有经验的团队可以谨慎使用 → 一般情况下不推荐





# 小结

- 术前评估：重点评估 NYHA 分级、既往 LVOT 梯度 ( $\geq 50$  mmHg 考虑 septal reduction)、房颤/室性心律失常及抗凝与 $\beta$ 阻滞剂等长期用药状况
- 血流动力学目标：维持或略增前负荷、防止后负荷下降 (SVR 不降低)、心率控制在 60–80 bpm、抑制过度收缩力，以避免动态 LVOT 梗阻加重和缺血
- 监测与药物：术中直接动脉压监测（必要时中心静脉或 TEE），准备去氧肾上腺素/血管加压素快速纠正低血压，使用小剂量 $\beta$ 受体阻滞剂控心率
- 麻醉方式
  - ➔ 可选MAC、椎管内麻醉（缓慢调整局麻药剂量并配合血管加压药）或全身麻醉（低–中浓度吸入麻醉剂配合阿片类药物，避免氯氨酮与正性肌力药）
- 苏醒期：拔管前确保充分镇痛，必要时给予 $\beta$ 受体阻滞剂；富有经验的团队可试用深麻醉下拔管或放置LMA过渡，以平稳苏醒、减少呛咳、躁动与循环应激



# Management Considerations

Continue beta blockers and/or nondihydropyridine calcium channel blockers without interruption in the perioperative period

Avoid hypovolemia and reduced preload (can worsen LVOT obstruction)

Avoid hypotension and reduced afterload (can worsen LVOT obstruction)

Avoid tachycardia to ensure adequate LV filling

If hypotension develops:

- Prioritize intravenous fluid administration to correct hypovolemia
- Use alpha-agonists, such as phenylephrine or vasopressin, rather than beta-agonists, which can worsen LVOT obstruction
- Consider intraoperative echocardiography to evaluate LVOT obstruction in the setting of hypotension
- In selected cases, intravenous beta-blockade may be necessary to reduce LV myocardial contractility and relieve LVOT obstruction



# 抛砖引玉 欢迎讨论

