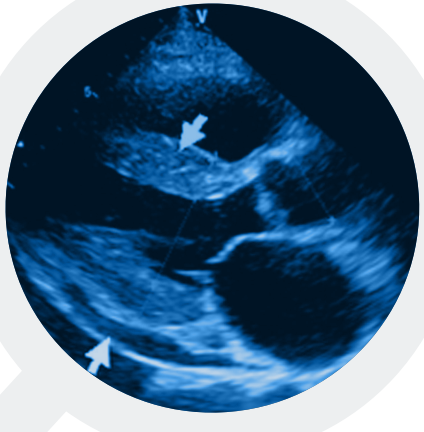
Utiliser l'ÉCHOCARDIOGRAPHIE

dans les cas d'amylose cardiaque soupçonnée



Une cause sous-diagnostiquée d'insuffisance cardiaque[1]

Fondé sur l'énoncé de position commun de la Société canadienne de cardiologie (SCC) et de la Société canadienne d'insuffisance cardiaque (SCIC) sur l'évaluation et la prise en charge des patients atteints d'amylose cardiaque

Pfizer

L'amylose cardiaque est une maladie progressive, infiltrante et sous-diagnostiquée qui, sur le plan clinique, peut être confondue avec d'autres maladies cardiovasculaires communes[1]

- **~ 10 % des patients atteints d'ICFEP** orientés vers un centre unique avaient une ATTR-CM confirmée par biopsie endomyocardique[2]*.
- **~ 13 % des patients hospitalisés** atteints d'ICFEP et présentant un épaississement de la paroi du ventricule gauche avaient une ATTR-CM sénile confirmée par scintigraphie[3]†.
- L'incidence annuelle de l'AL est estimée à **10 par 1 million** de personnes et augmente avec l'âge[1].

AL : amylose à chaînes légères; ATTR-CM : cardiomyopathie causée par une amyloïdose à transthyrétine; FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche; ICFEP : insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection préservée

* Selon une analyse prospective incluant 108 patients de la clinique d'ICFEP Johns Hopkins ayant subi une biopsie endomyocardique en vue d'une histopathologie du tissu myocardique.

† Selon une étude prospective transversale et monocentrique menée dans un hôpital universitaire de soins tertiaires de Madrid (Espagne) auprès de 120 patients hospitalisés en raison d'une ICFEP qui présentaient une FEVG ≥ 50 % et une hypertrophie du ventricule gauche ≥ 12 mm. La présence d'une ATTR-CM a été confirmée par scintigraphie au ^{99m}Tc-DPD (acide 3,3-diphosphono-1,2-propanedi-carboxylique (DPD) de technétium [^{99m}Tc]).

L’imagerie cardiaque joue un rôle essentiel dans l’évaluation diagnostique des patients chez qui l’amylose cardiaque est soupçonnée[1]

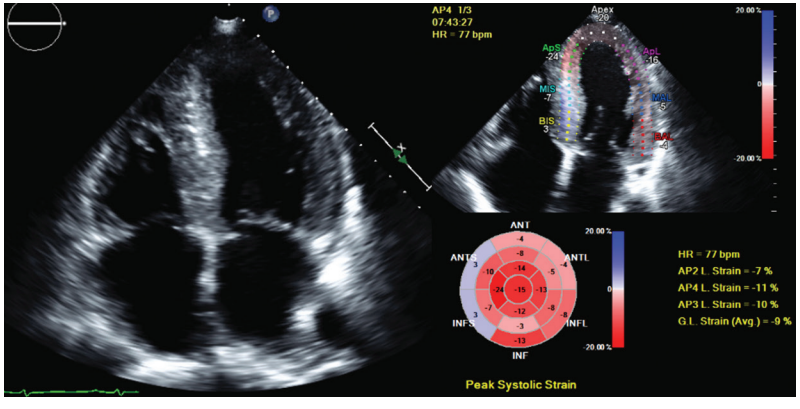
Selon l’énoncé de position commun de la SCC et de la SCIC de 2020, **l’échocardiographie avec mesure de la déformation longitudinale du ventricule gauche est recommandée pour tous les patients chez qui on soupçonne une amylose cardiaque afin d’évaluer les critères caractéristiques de l’amylose cardiaque** ou d’autres causes d’insuffisance cardiaque[1].

(Forte recommandation, données de qualité modérée)

Bien que les constats à l’échocardiographie puissent concorder fortement avec une infiltration amyloïde cardiaque, on ne considère pas que ce test individuel permet de confirmer le diagnostic ou de différencier les sous-types de manière fiable[1].

Constats à l'échocardiographie indiquant possiblement une amylose cardiaque[1]

Coupe apicale 4 cavités



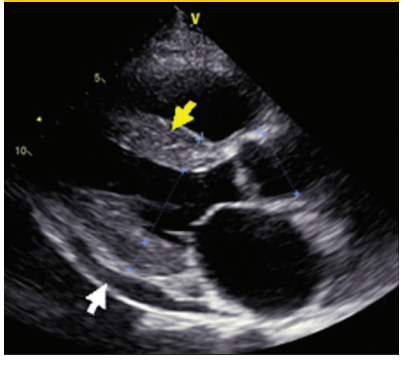
- Épaississement de la paroi du VG et du VD
- Préservation de la taille des ventricules, hypertrophie atriale bilatérale
- Dysfonction diastolique
- Épaississement des valves et du septum interatrial
- Léger épanchement péricardique
- Déformation longitudinale globale du VG réduite, déformation préservée en incidence apicale (gradient apex-base)

« Bien que les constats à l'échocardiographie ou à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque puissent fortement concorder avec une infiltration amyloïde cardiaque, on ne considère pas que ces tests, individuellement, permettent de confirmer le diagnostic ou de différencier les sous-types de manière fiable[1]. »

VD : ventricule droit; VG : ventricule gauche

Apparence caractéristique de l'amylose cardiaque à l'échocardiographie 2D[1,4]

COUPE PARASTERNALE GRAND AXE



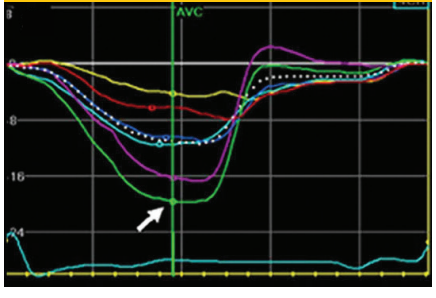
COUPE PARASTERNALE PETIT AXE

- **Épaississement de la paroi du VG** avec aspect granité et brillant du myocarde (flèches jaunes) chez un patient atteint d'AL primaire
- **Léger épanchement péricardique** (flèches blanches), souvent présent chez les patients atteints d'amylose cardiaque
- Les patients atteints d'amylose cardiaque AL et ATTR présentent une distribution normale de la déformation longitudinale mesurée par échocardiographie en suivi des réflexions spéculaires dans lequel les segments basaux du VG sont gravement atteints, alors que les régions apicales sont relativement épargnées

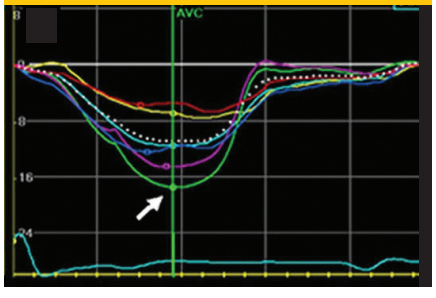
Anomalies de la déformation longitudinale du VG[1,4]

La déformation systolique longitudinale du VG mesurée par échocardiographie en suivi des réflexions spéculaires montrant une déformation longitudinale globale réduite épargnant l'apex (gradient base-apex) est un constat relativement plus précis qui peut permettre de différencier l'amylose cardiaque des autres causes d'épaississement de la paroi du VG.

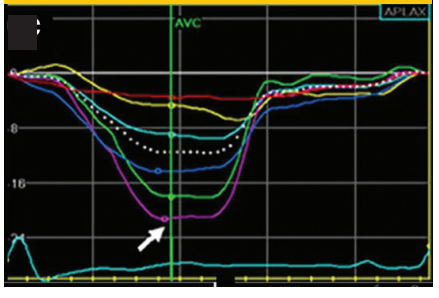
COUPE APICALE 4 CAVITÉS



COUPE APICALE 2 CAVITÉS

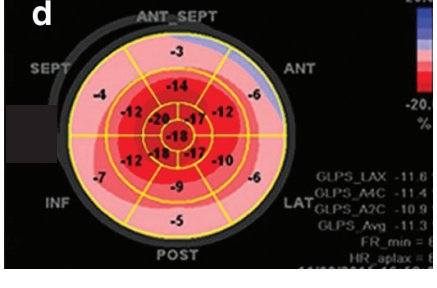


COUPE APICALE 3 CAVITÉS



Toutes les images montrent une déformation longitudinale anormale dans les régions basale et médio-ventriculaire avec préservation relative dans la région apicale (courbes violettes et vertes, flèches blanches) chez un patient atteint d'ATTR-CM héréditaire.

REPRÉSENTATION CONCENTRIQUE



- Représentation concentrique des signes de déformation longitudinale dans le ventricule gauche avec aspect en cocarde (« *cherry-on-the-top* »)
- Le rouge indique une déformation longitudinale apicale préservée
- Le rose et le bleu indiquent une déformation longitudinale anormale dans les régions médio-ventriculaire et basale

ATTR-CM : cardiomyopathie causée par une amyloïdose à transthyrétine; VG : ventricule gauche

Diagnostic différentiel d'amylose cardiaque à l'aide d'une scintigraphie nucléaire ou d'une biopsie endomyocardique[1,5]

1. ATTR-CM ou AL soupçonnée

2. Différencier l'amylose AL

Demandez les tests suivants :

- Ratio de chaînes légères libres Kappa et Lambda sériques (anormal si le ratio < 0,26 ou > 1,65)
- Immunofixation des protéines sériques (anormal s'il y a présence de protéines monoclonales)
- Électrophorèse et immunofixation des protéines sériques et urinaires (anormal s'il y a présence de protéines monoclonales)

Absence de protéines monoclonales

3. Évaluer l'atteinte cardiaque

4. Scintigraphie nucléaire au pyrophosphate marqué au ^{99m}TC
ou
Biopsie endomyocardique avec identification du sous-type par spectrométrie de masse ou par immunohistochimie

Présence de protéines monoclonales

3. Orientation en hématologie

4. Confirmation par une biopsie des organes touchés

Références

1. Fine NM *et al.* Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society joint position statement on the evaluation and management of patients with cardiac amyloidosis (Énoncé de position commun de la Société canadienne de cardiologie et de la Société canadienne d'insuffisance cardiaque sur l'évaluation et la prise en charge des patients atteints d'amyloïdose cardiaque). *Can J Cardiol* 2020;36:322-34.

2. Hahn VS *et al.* Endomyocardial biopsy characterization of heart failure with preserved ejection fraction and prevalence of cardiac amyloidosis. *JACC Heart Fail* 2020;8(9):712-24.

3. González-López E *et al.* Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J* 2015;36(38):2585-94.

4. Dorbala S *et al.* ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: part 1 of 2: evidence base and standardized methods of imaging. *J Nucl Cardiol* 2019;26(6):2065-123.

5. Maurer MS *et al.* Expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis. *Circ Heart Fail* 2019;12(9):1-11.

© 2022 Pfizer Canada SRI
Kirkland (Québec) H9J 2M5

RÉVISÉ PAR CCPP

PP-VDM-CAN-0037-FR