UNE MALADIE POTENTIELLEMENT MORTELLE QUI PEUT PASSER INAPERÇUE.1

L'amyloïdose cardiaque à transthyrétine (ATTR-CM) est une cause sous-diagnostiquée d'insuffisance cardiague, et notamment d'insuffisance cardiague à fraction d'éjection préservée (HFpEF) chez l'adulte âgé.23 Les indices cliniques suivants, surtout s'ils sont associés, doivent évoquer une suspicion d'ATTR-CM nécessitant de plus amples investigations.



## «RED FLAGS» - INDICES POSSIBLES D' ATTR- CM

HFDEF\* chez les patients typiquement âgés de plus de 60 ans<sup>2,3</sup>

I NTOLÉRANCE

aux traitements standard de l'insuffisance cardiaque tels que les IEC, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine et les bêtabloguants 3

**DISCORDANCE** 

entre l'amplitude du QRS sur l'électrocardiogramme (ECG) et l'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche (VG) à l'échocardiographie<sup>3</sup>

**DIAGNOSTIC** 

du syndrome du canal carpien ou de la sténose du canal lombaire<sup>3</sup>

**E CHOCARDIOGRAPHIE** 

avec détection d'un épaississement de la

NERVEUX, SYSTÈME Dysfonction autonome avec troubles gastro-intestinaux ou perte de poids inexpliquée<sup>3,4</sup>

<sup>\*</sup> Insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée (HFpEF: heart failure with preserved ejection fraction)



# **HFpEF**

### chez des patients typiquement âgés de plus de 60 ans<sup>2,3</sup>

- Fonction diastolique diminuée par des dépôts de fibrilles amyloïdes dans le myocarde⁵
- Strain longitudinal diminué avec une contractilité des segments apicaux moins limitée («apical sparing»)<sup>3</sup>

#### Exemples d'échocardiogrammes strain montrant un «apical sparing»:6



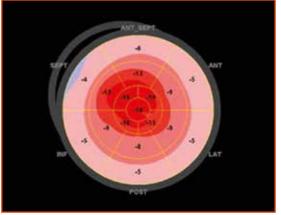
«Apical sparing» du strain longitudinal

Strain longitudinal diminué dans la partie centrale de la paroi

Strain longitudinal diminué dans les segments basaux

un «apical sparing».

Figure 1: Reproduction issue de la réf. 6 avec l'autorisation d'Elsevier.



Ce motif est fréquemment appelé «cherry on top».

Représentation «bull's eye» d'un strain longitudinal montrant

Figure 2: Reproduction de la réf. 6 avec l'autorisation d'Elsevier.



## INTOLÉRANCE

# aux traitements standard de l'insuffisance cardiaque tels que les IEC, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine et les bêtabloquants<sup>3</sup>

• Les patients peuvent présenter une diminution du volume d'éjection systolique susceptible d'entraîner une baisse de la tension artérielle. Une conséquence possible est l'intolérance à des traitements antihypertenseurs.<sup>7</sup>



## **DISCORDANCE**

# entre l'amplitude du QRS sur l'ECG et l'épaisseur de la paroi VG à l'échocardiographie<sup>3</sup>

- La caractéristique classique d'une amyloïdose cardiaque sur l'ECG est une discordance entre l'amplitude du QRS et la masse musculaire ventriculaire gauche.
- L'amplitude de la tension QRS ne reflète pas l'épaississement de la paroi ventriculaire gauche, car celui-ci est conditionné par le dépôt extracellulaire de protéines amyloïdes et non par l'hypertrophie des myocytes.<sup>6</sup>
- L'absence d'une tension QRS faible n'exclut pas la possibilité d'une amyloïdose, car la faible tension est susceptible de varier en fonction des étiologies d'amyloïdose cardiaque.8

L'ECG et l'échocardiogramme montrent une incohérence entre la tension du QRS des dérivations des membres et le degré d'épaississement de la paroi ventriculaire gauche chez un patient présentant une amyloïdose cardiaque.<sup>9</sup>



Figures 3 et 4: Reproduction issue de la réf. 9 avec l'autorisation de BMJ Publishing Group Limited.



### du syndrome du canal carpien ou de la sténose du canal lombaire<sup>3</sup>

- Le syndrome du canal carpien et la sténose du canal lombaire sont fréquents dans l'ATTR-CM en raison des dépôts amyloïdes dans ces régions du corps.<sup>2</sup>
- Le syndrome du canal carpien bilatéral survient fréquemment plusieurs années avant le début des symptômes cardiaques.<sup>2</sup>



## **ECHOCARDIOGRAPHIE**

### avec détection d'un épaississement de la paroi du VG<sup>3</sup>

- Épaississement de la paroi sans explication claire (par exemple hypertension)<sup>3,6</sup>
- Épaisseur supérieure à 12 mm³

Échocardiogrammes transthoraciques montrant un épaississement de la paroi VG:

#### Coupe parasternale grand axe10

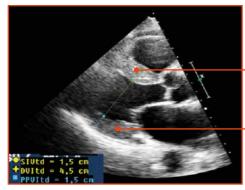


Figure 5: Reproduction issue de la réf. 10 avec l'autorisation de l'Oxford University Press et de l'European Society of Cardiology.

#### Épaississement télédiastolique du septum interventriculaire gauche

Épaississement télédiastolique de la paroi VG postérieure

#### Coupe parasternale petit axe5



Figure 6: Reproduction issue de la réf. 5 avec l'autorisation d'Elsevier.

Épaississement télédiastolique du septum interventriculaire gauche



# NERVEUX, SYSTÉME

# Dysfonction autonome avec troubles gastro-intestinaux ou perte de poids inexpliquée<sup>3,4</sup>

- Les troubles gastro-intestinaux consécutifs à une dysfonction autonome incluent la diarrhée et la constipation.<sup>3</sup>
- L'hypotension orthostatique due à une dysfonction autonome est un autre symptôme possible d'ATTR-CM.<sup>3</sup>

## AUTRES INDICES D'ATTR-CM

- Diagnostic d'une cardiomyopathie hypertrophique<sup>8</sup>
- Arythmies telles que la fibrillation auriculaire (la plus fréquente) ou autres anomalies de la conduction cardiaque, qui peuvent nécessiter un stimulateur cardiaque<sup>3,11</sup>
- Sténose aortique chez les patients âgés, notamment chez ceux qui présentent une sténose avec une faible vitesse du flux et un faible gradient de pression<sup>12</sup>
- Arthroplastie de la hanche et du genou<sup>13</sup>
- · Antécédents de rupture du tendon du biceps<sup>3</sup>

#### **RÉFÉRENCES:**

- 1. Witteles RM et al. Screening for Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy in Everyday Practice. JACC Heart Fail. 2019;7(8):709-716.
- 2. Ruberg FL et al. Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy: JACC State-ofthe-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2019 Jun 11;73(22):2872-2891.
- 3. Maurer MS et al. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. Circ Heart Fail. 2019 Sep;12(9):e006075.
- 4. Manolis AS et al. Cardiac amyloidosis: An underdiagnosed/underappreciated disease. Eur J Intern Med. 2019 Sep;67:1-13.
- 5. Siddiqi OK, Ruberg FL. Cardiac amyloidosis: An update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. Trends Cardiovasc Med. 2018 Jan;28(1):10-21.
- 6. Narotsky DL et al. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. Can J Cardiol. 2016 Sep;32(9):1166.e1-1166.e10.
- 7. Castaño A et al. Natural history and therapy of TTR-cardiac amyloidosis: emerging disease-modifying therapies from organ transplantation to stabilizer and silencer drugs. Heart Fail Rev. 2015 Mar;20(2):163-78.
- 8. Maurer MS et al. Addressing Common Questions Encountered in the Diagnosis and Management of Cardiac Amyloidosis. Circulation. 2017 Apr 4;135(14):1357-1377.
- 9. Grogan M et al. Light-chain cardiac amyloidosis: strategies to promote early diagnosis and cardiac response. Heart. 2017 Jul;103(14):1065-1072.
- 10. González-López E et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. Eur Heart J. 2015 Oct 7;36(38):2585-94.
- 11. Nativi-Nicolau J, Maurer MS. Amyloidosis cardiomyopathy: update in the diagnosis and treatment of the most common types. Curr Opin Cardiol. 2018;33(5):571-579
- 12. Galat A et al. Aortic stenosis and transthyretin cardiac amyloidosis: the chicken or the egg? Eur Heart J. 2016 Dec 14;37(47):3525-3531.
- 13. Rubin J et al. Hip and knee arthroplasty are common among patients with transthyretin cardiac amyloidosis, occurring years before cardiac amyloid diagnosis: can we identify affected patients earlier? Amyloid. 2017 Dec;24(4):226-230.

Les références sont disponibles sur demande.

