



# 1ères rencontres BFC sur les amyloses cardiaques

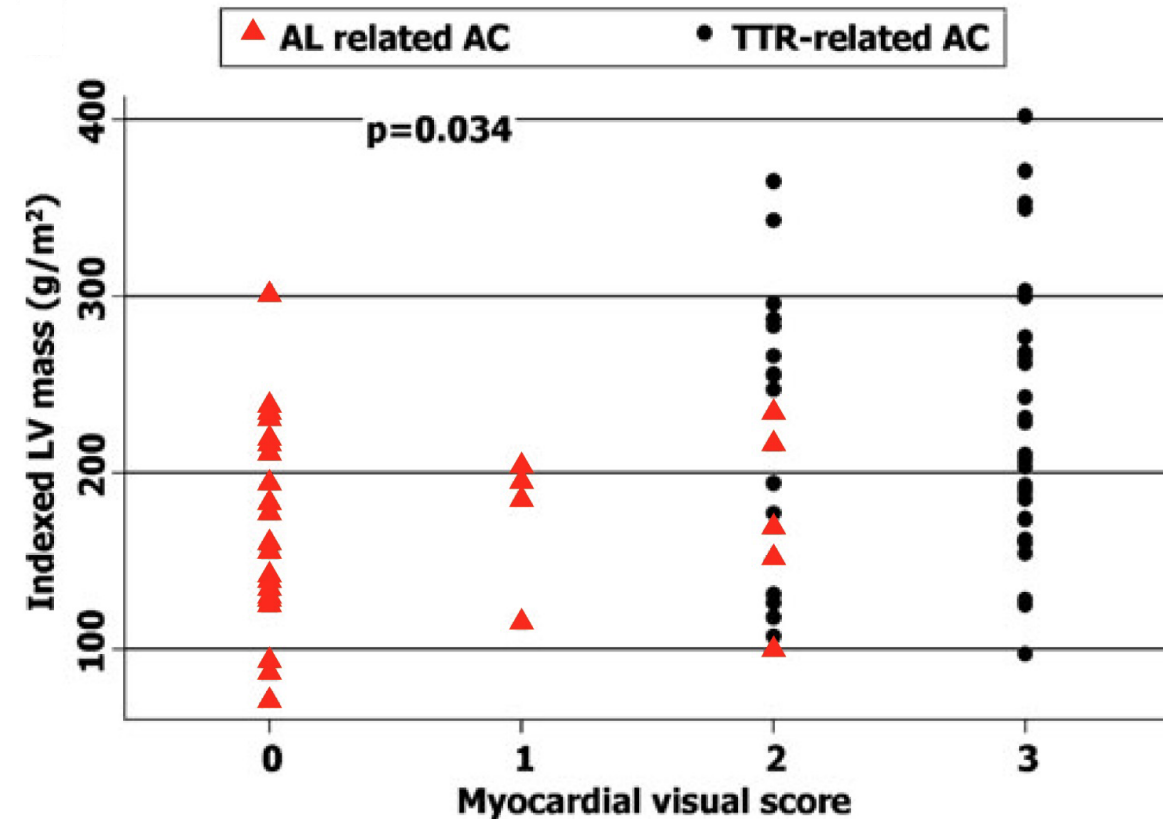
Dr Yannick E Silva

23/11/24



# Amylose cardiaque (AL, wt/mATTR, AA, rares)

- ✓ Plus de 100 mutations de TTR connues
- ✓ Amylose : 15% des IC-FEp
- ✓ Scintigraphie : microcristaux calciques des fibrilles amyloïdes
  - ✓ Premières descriptions dans les années 70.
- ✓ Grade 1 = amylose !! Mais laquelle ?
  - ✓ ATTR confirmée qu'en l'absence de gammopathie
  - ✓ Possibilité d'ATTR et de pic monoclonal
  - ✓ AL donne grade 1-2, ATTR majoritairement 2-3 (différence de composition biochimique des fibrilles)



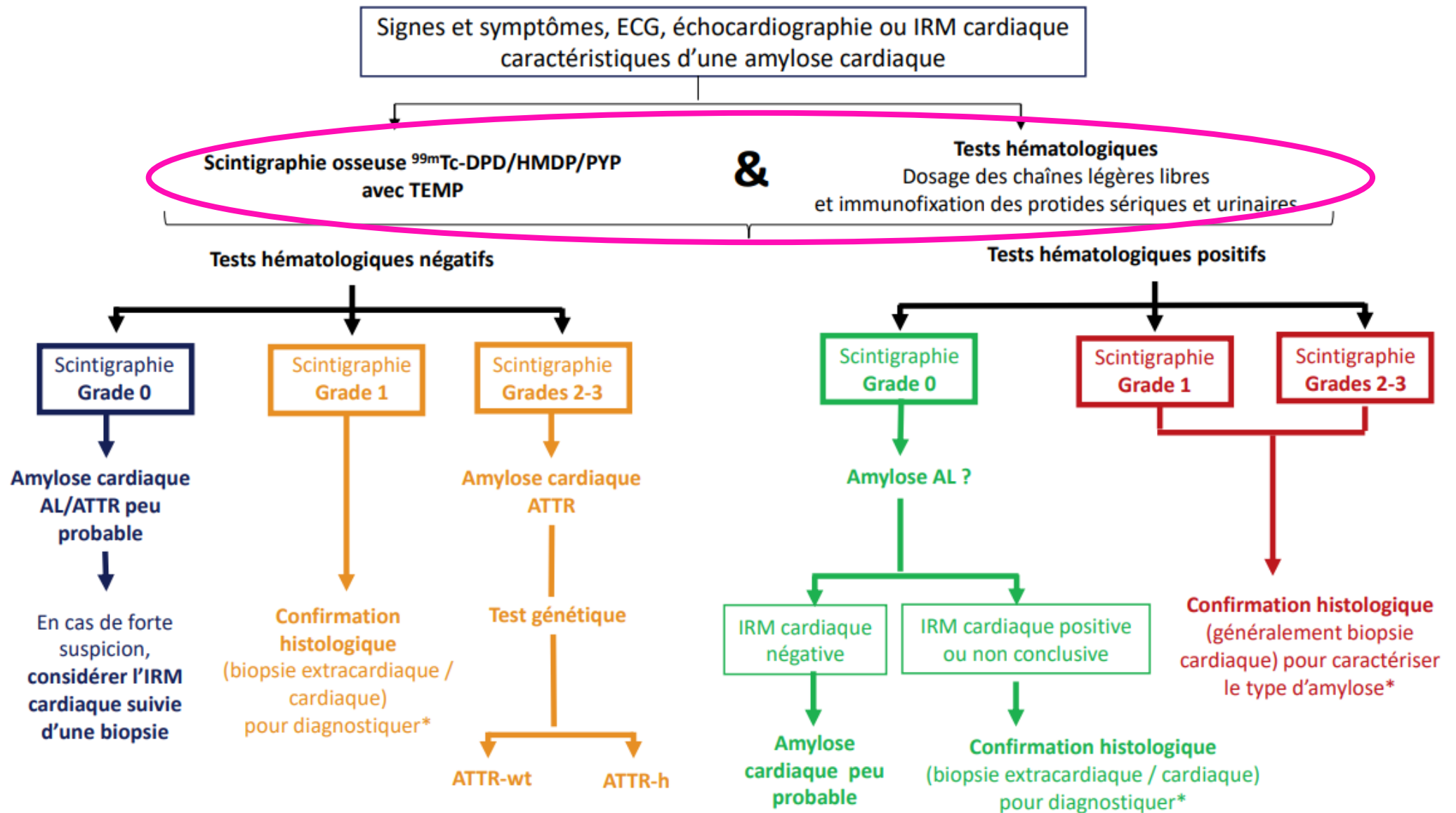


Schéma adapté de l'ESC - Garcia-Pavia P *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021 Apr 21;42(16):1554-68.

\* Si un diagnostic d'amylose ATTR est confirmé, un test génétique devra être réalisé pour caractériser le type d'amylose ATTR.

AL : Amylose à chaîne légère ; ATTR : Amylose à transthyréline ; ATTRh : Amylose à transthyréline de type héréditaire ; ATTRwt : Amylose à transthyréline de type sauvage ; ECG : Électrocardiogramme ; ESC : Société européenne de cardiologie ; IRM : Imagerie par résonance magnétique ; TEMP (ou SPECT) : Tomographie par émission de photons.

1. Garcia-Pavia P *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021 Apr 21;42(16):1554-68.

# Algorithmes diagnostiques

- Après exclusion d'une gammapathie monoclonale, 99% des patients à score de Perugini 2 ou 3 peuvent être diagnostiqués ATTR sans exploration invasive.
- Recos européennes de réalisation de scintigraphie osseuse :
  - - IC-FEp, CMH, IC restrictive, sténose aortique dégénérative
- Algorithme décisionnel américain : ne prend même plus en compte le Perugini
  - Si pas de gammapathie, faire SO ;
  - Si fixation cardiaque : ATTR

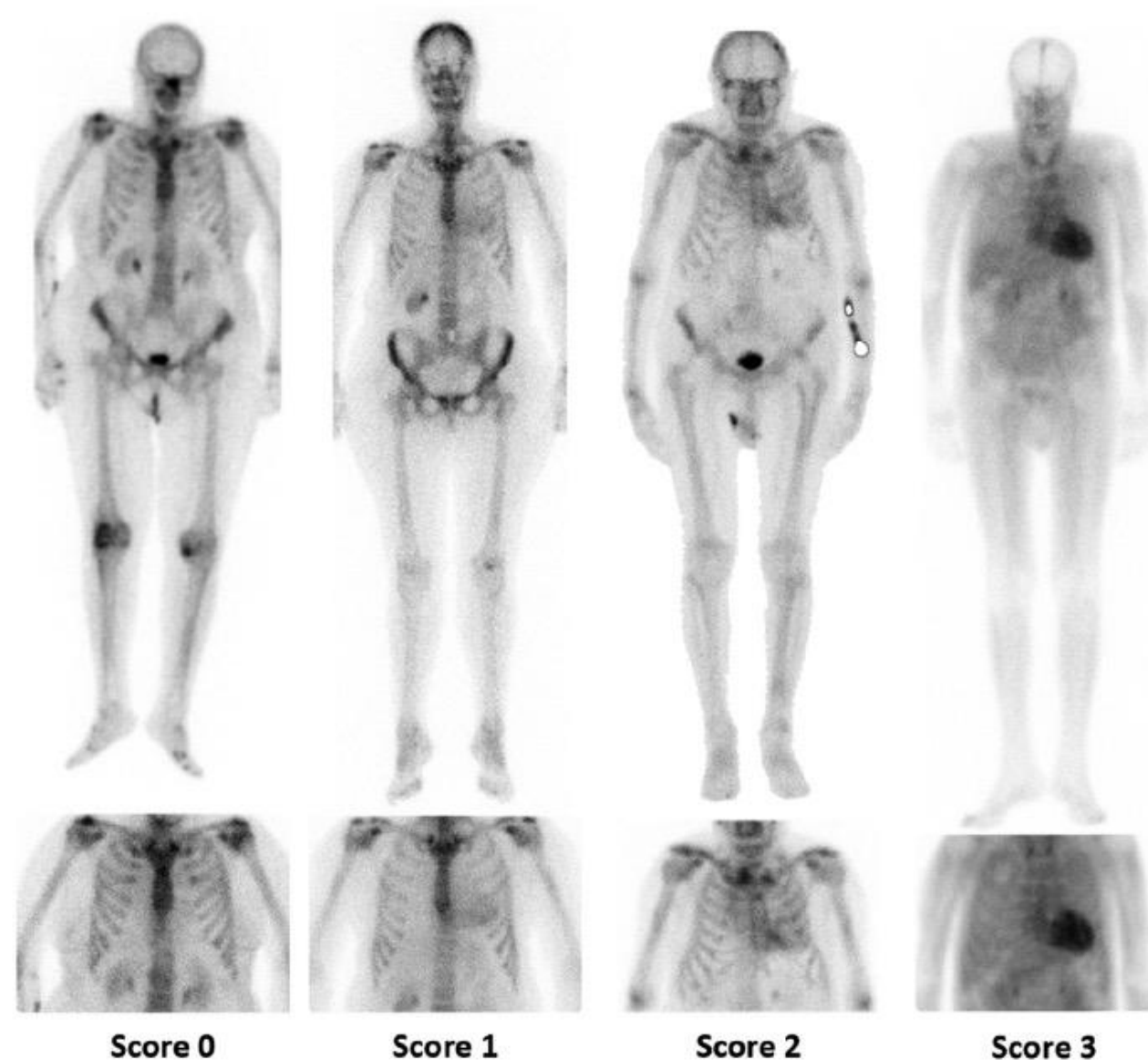
**Fixation** des traceurs technétiés à visée osseuse (DPD, HMDP, HMDP) et du PYP sur le calcium myocardique **avant même la survenue de l'HVG !**

	HMDP	DPD	PYP
Se	85,7	94,6 %	87,4 %
Spé	97,5	88,4 %	75,4 %

30% de fixations extracardiaques chez les patients amylose : **évaluation cardiaque et systémique !**

**Demande de scintigraphie osseuse :  
Mentionner les red flags !**

- gain de confiance diagnostique,
- répercussion sur la prise en charge ++



Score 0

Score 1

Score 2

Score 3

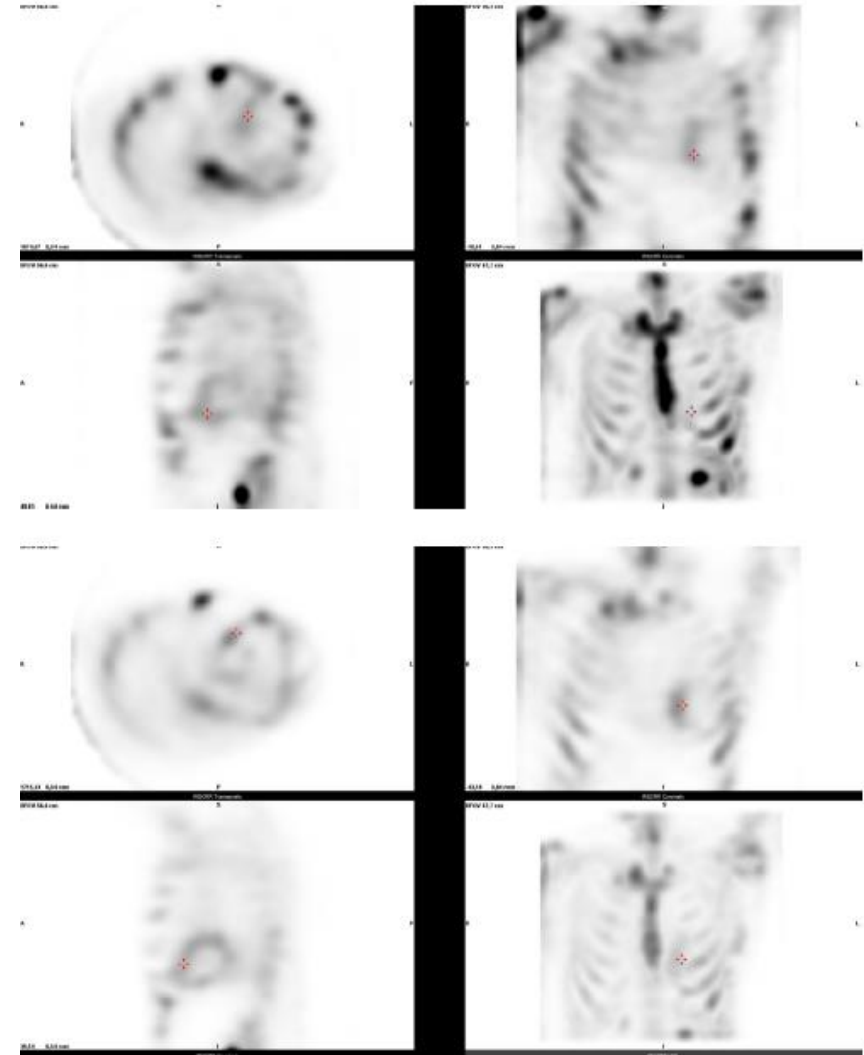
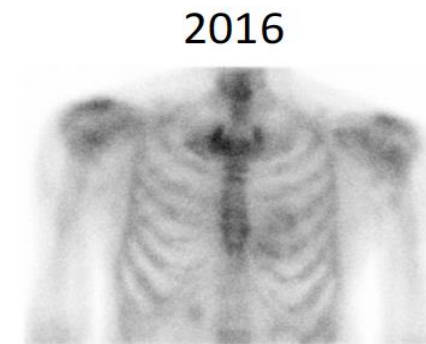
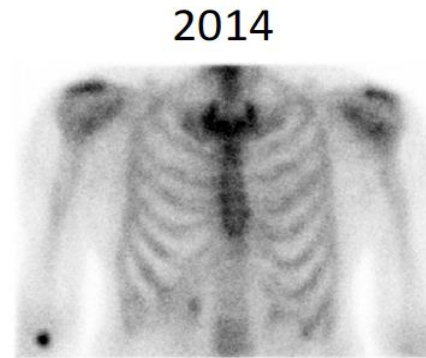
- Perugini E, et al. Noninvasive etiologic diagnosis of cardiac amyloidosis using 99mTc-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid scintigraphy. *J Am Coll Cardiol.* 2005 Sep 20;46(6):1076-84.

- Giorgio Treglia et al. Diagnostic accuracy of bone scintigraphy in the assessment of cardiac transthyretin-related amyloidosis: a bivariate meta-analysis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* - 2018 Oct;45(11):1945-1955.

- Lairez O, et al. *Médecine Nucléaire* 2017;41:108–114

## Protocole d'acquisition :

- **Temps précoce** : *pour le moment non recommandé* : activité vasculaire gênante même si possibilité de tomoscintigraphie précoce
- **Temps tardif** : balayage corps entier et tomoscintigraphie (**SPECT**) systématique
  - Indispensable dans les phases débutantes
  - Différenciation activité sanguine vs myocardique
- Quel traceur ?
  - **DPD / HMDP** : pas de différence
  - PYP : pas en France
  - $^{123}\text{I}$ -SAP
  - $^{18}\text{F}$ -Na
  - $^{18}\text{F}$ -Florbetapen
  - $^{18}\text{F}$ -Florbetapir
  - $^{124}\text{I}$ -AT-01



# Précoce ? Pas de précoce ?

- Acquisitions à  $\pm 10$ min post-injection (fixation visible dès 6<sup>e</sup> minute).
- Des études ont montré qu'une captation myocardique anormale du  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP dans l'ATTR à un stade précoce de l'atteinte cardiaque est supérieure à celle de l'AL
  - *Bone scintigraphy for cardiac amyloidosis imaging: Past, present and future - Médecine Nucléaire 41 (2017) 108–114 – Pr LAIREZ*
- **Rapport cœur-médiastin** qui prédit l'accumulation en phase tardive avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 97 % :
  - si  $H/M \geq 1.11$ , fixation cardiaque  $\approx$  Perugini  $\geq 1$
  - Un ratio **supérieur à 1,21** est suffisamment spécifique et sensible
- Pas de différence entre HMDP et DPD au temps précoce: ratios de fixation similaires

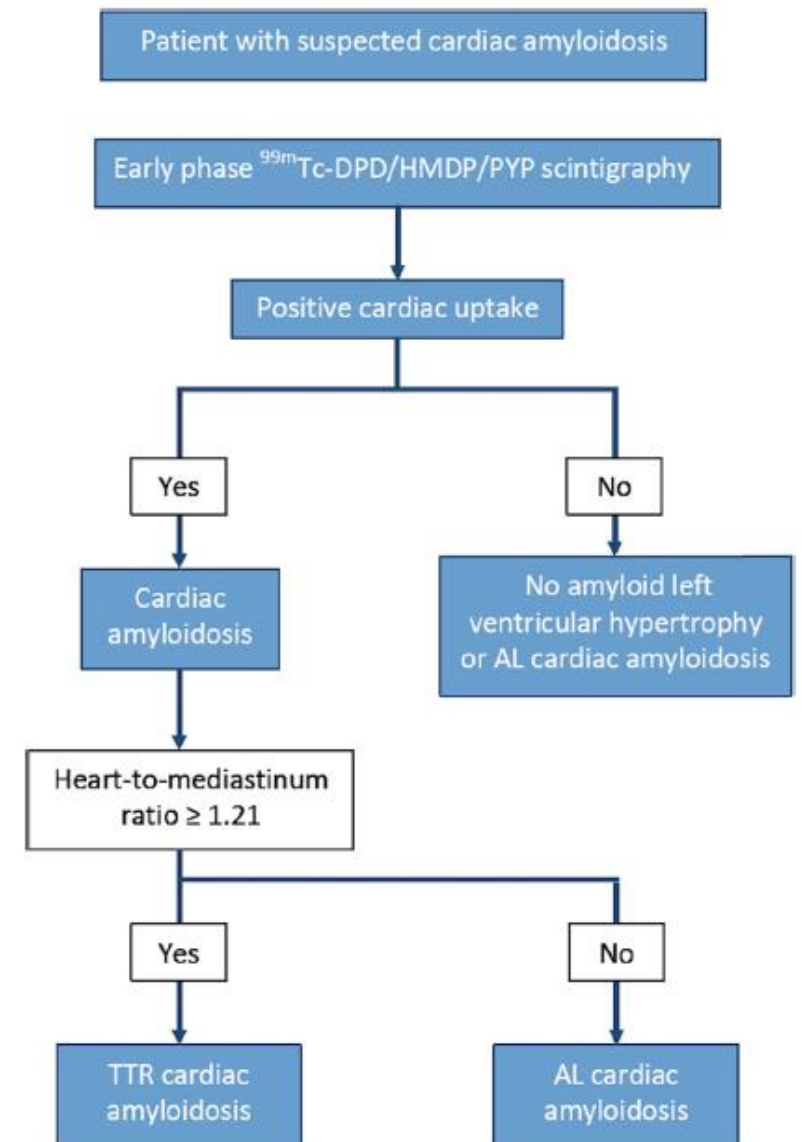


Fig. 3. Diagnostic algorithm using early phase bone scintigraphy for patients with suspected cardiac amyloidosis.

*Algorithme diagnostique utilisant la phase précoce de la scintigraphie osseuse chez des patients suspects d'amylose cardiaque.*

*Extracted from Galat et al. [35].*