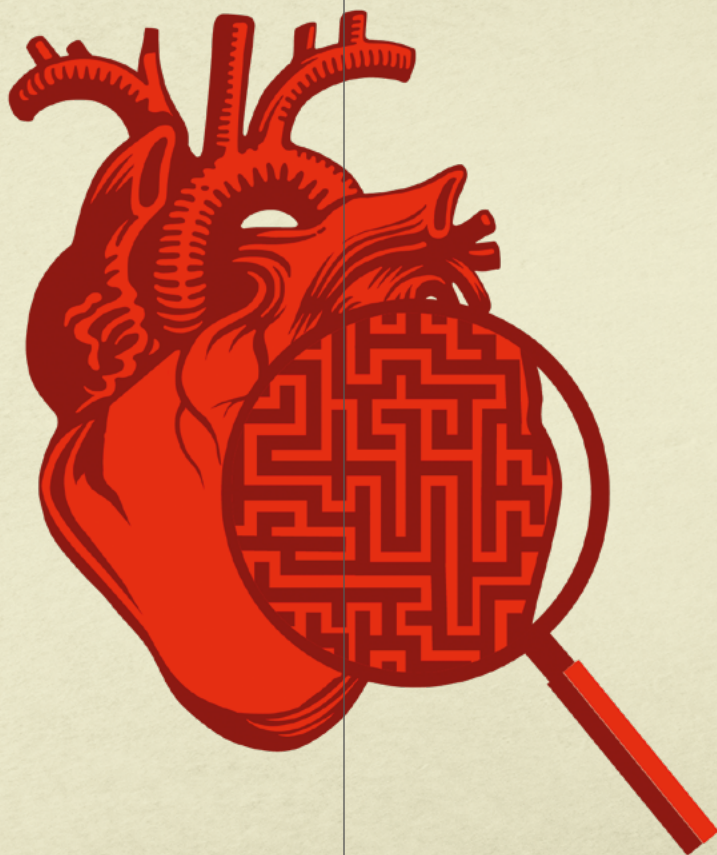


ET SI C'ÉTAIT UNE
AMYLOSE CARDIAQUE ?



SIGNES CARDIAQUES

ET SI C'ÉTAIT UNE AMYLOSE CARDIAQUE ?

SIGNES EXTRACARDIAQUES



Caractéristiques cliniques

- Symptômes ou diagnostic d'insuffisance cardiaque à FEP
- Sténose aortique
- Hypotension ou patient souvent normotendu
- Intolérance ou insensibilité aux traitements de l'IC couramment utilisés (bêtabloquants et IEC)



Caractéristiques à l'ECG

- Microvoltage du complexe QRS
- Aspect de pseudo-infarctus à l'ECG
- Bloc de branche gauche
- Troubles de la conduction atrio-ventriculaire



Caractéristiques à l'échocardiographie

- Augmentation inexplicable de l'épaisseur du VG (≥ 12 mm) et du septum
- Dysfonction diastolique \geq grade 2
- Diminution du strain longitudinal avec préservation apicale

Devant un patient ayant une IC à FEP avec une épaisseur du ventricule gauche ≥ 12 mm et au moins l'un des signes cardiaques / extracardiaques ci-contre^{1,2} :



Il est important d'éliminer ou de confirmer le diagnostic d'amylose cardiaque à chaîne légère (AL) ou à transthyrétine (ATTR-CM) par la réalisation d'un bilan immunologique (recherche de gammopathie) et d'une scintigraphie osseuse^{1,2}

1. Damy T, Lairez O, Algalarrondo V & Charron P. Filière CARDIOGEN - Centre de référence Amyloses Cardiaques. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Amyloses Cardiaques. 2020 – 2021.
2. 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.
3. Maurer MS *et al.* Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. Circulation. 2017;135(14):1357-77.
4. Donnelly JP, Hanna M. Cardiac amyloidosis: an update on diagnosis and treatment. Cleve Clin J Med. 2017;84(12 suppl 3):12-26.
5. Gillmore JD, Damy T, Fontana M *et al.* A new staging system for cardiac transthyretin amyloidosis. Eur Heart J. 2018;39:2799-806.
6. Rozenbaum MH *et al.* Impact of Delayed Diagnosis and Misdiagnosis for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy (ATTR-CM): A Targeted Literature Review. Cardiol Ther. 2021 Jun;10(1):141-159.

Forme d'amylose
AL ATTR*

Atteinte tégumentaire

- Symptôme du canal carpien
- Canal lombaire étroit
- Syndrome Dupuytren
- Doigt à ressort
- Rupture spontanée du tendon du biceps

<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Atteinte rénale

- Insuffisance rénale
- Protéinurie
- Syndrome néphrotique

<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Atteinte neurologique

- Neuropathie périphérique et sensitive

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

Atteinte digestive

- Dysautonomie

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

Atteinte cutanéomuqueuse

- Macroglossie
- Ecchymoses périorbitaires
- Purpura

<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Autres symptômes

- Dysautonomie vasculaire**
- Surdit 
- Dysphonie, dysphagie

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

* sauvage (wt) ou héréditaire (h)

** hypotension orthostatique, vertige

Signe non retrouvé dans ce type d'amylose

Signe uniquement ou majoritairement retrouvé dans ce type d'amylose

Signe retrouvé minoritairement ou de façon égale

POURQUOI L'AMYLOSE CARDIAQUE EST-ELLE UNE URGENCE DIAGNOSTIQUE ?



L'amylose cardiaque est une maladie mortelle, dont le diagnostic précoce est primordial, quel que soit le type d'amylose (AL ou ATTR-CM)³⁻⁵

AMYLOSE AL⁴

Une survie médiane de **6 MOIS** après le diagnostic cardiaque, sans traitement⁴

ATTR-CM^{3,5}

Une survie médiane de **3 à 5 ans** après le diagnostic cardiaque, sans traitement



Une errance diagnostique importante^{3,6}

Un **décali moyen** entre les premiers symptômes et le diagnostic de **2 ANS**

Un **décali diagnostique médian** de **3,4 ans** en cas d'ATTR-wt et **2,6 ans** en cas d'ATTR-h

Avec des erreurs initiales de diagnostic **chez 34 à 57 % des patients**



Des traitements de l'IC inefficaces ou mal tolérés⁴

En cas de suspicion d'amylose cardiaque, l'objectif principal est donc d'**éliminer ou établir le diagnostic étiologique à un stade précoce** pour prendre en charge le patient rapidement, de manière adaptée et ainsi **améliorer sa survie et sa qualité de vie**¹

AL : Amylose à chaîne légère ; **ATTR-CM** : Cardiomyopathie amyloïde à transthyrétine ; **ATTR-h** : Amylose à transthyrétine de type héréditaire ; **ATTR-wt** : Amylose à transthyrétine de type sauvage ; **ECG** : Electrocardiogramme ; **FEP** : Fraction d'éjection préservée ; **IC** : Insuffisance cardiaque ; **IEC** : Inhibiteurs de l'enzyme de conversion ; **VG** : Ventricule gauche.

PP-UNP-FRA-0265 - Avril 2022 - Pfizer, Société par actions simplifiée au capital de 47.570 €. Siège social 23-25 avenue du Docteur Lannelongue - 75014 Paris - 433 623 550 RCS Paris - Locataire-gérant de Pfizer Holding France. Tous droits réservés

