



QUELS SONT LES SIGNES ÉVOCATEURS D'UNE AMYLOSE CARDIAQUE À L'ÉCHOGRAPHIE ?

Il existe plusieurs caractéristiques morphologiques et fonctionnelles typiques de l'amylose cardiaque :^{1,2,3}

- Hypertrophie du VG ± hypertrophie du VD (selon le stade de la maladie)
- Dilatation auriculaire
- Réduction de la valeur absolue du strain longitudinal global représentatif de la déformation du myocarde avec préservation apicale
- Aspect granuleux et granite du myocarde*
- Dysfonction diastolique
- Épanchement péricardique et/ou pleural
- Fraction d'éjection réduite ou préservée (selon le stade de la maladie)
- Sténose aortique et/ou réduction des vitesses de l'anneau mitral au Doppler tissulaire
- Épaississement septal
- Épaississement des valves et du septum interauriculaire



Les signes d'ATTR-CM sont non spécifiques mais peuvent être très évocateurs ; des faisceaux d'indices peuvent orienter la suspicion.¹

COMMENT REPÉRER LES SIGNES ÉVOCATEURS, ÉTAPE PAR ÉTAPE ?

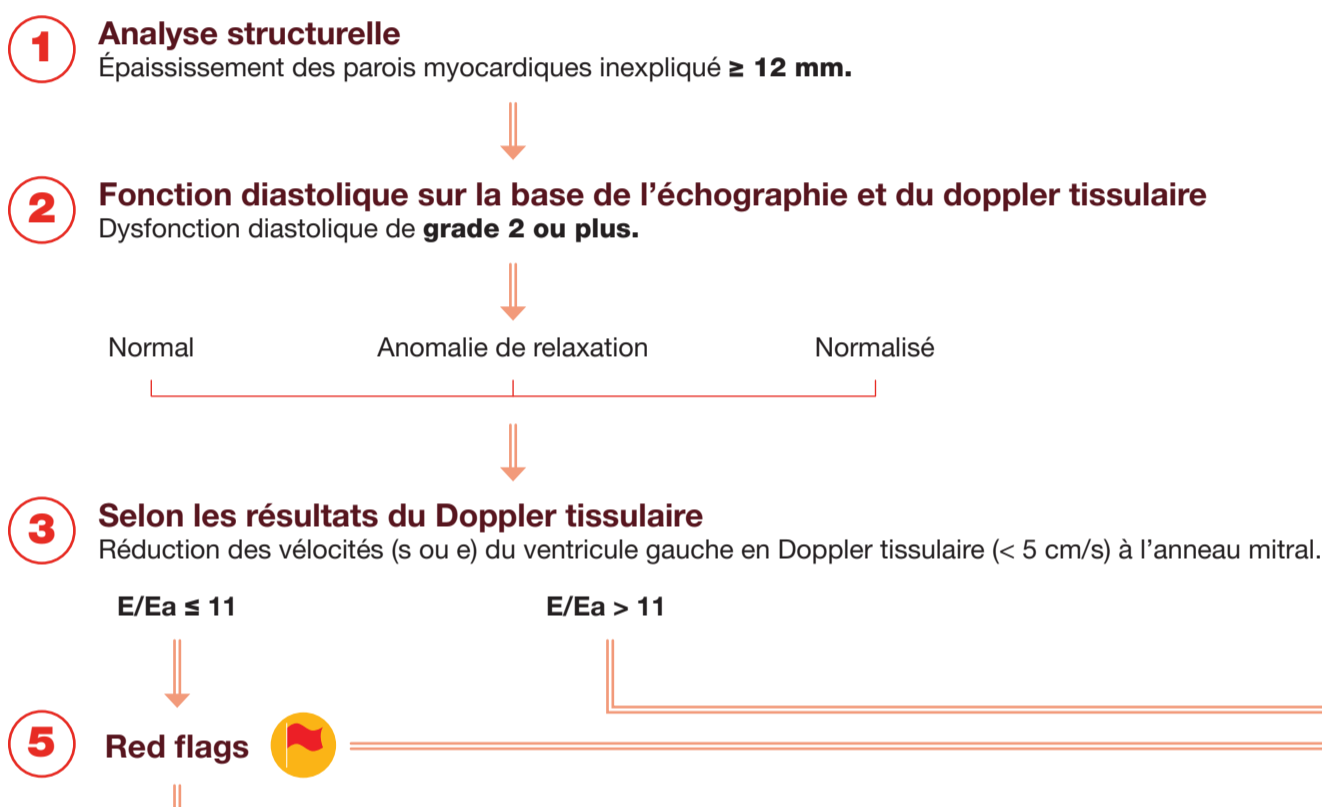
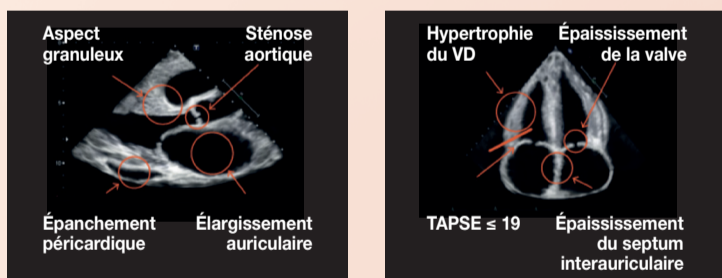


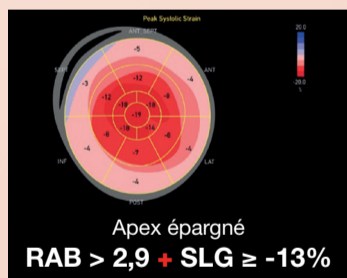
Schéma réalisé selon les données de Dorbala S, et al. (2021)⁴ ; Boldrini M, et al. (2020)⁵ ; Eicher JC, et al. (2020)⁶ et des images anonymisées fournies par un expert.

L'hypertrophie du VG peut s'accompagner de plusieurs red flags caractéristiques.

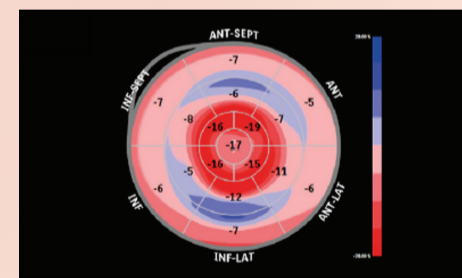


Red flag : Œil de bœuf de l'apex épargné

Altération de la contractilité selon un gradient base-apex, donnant un aspect en cocarde.



Altération du strain longitudinal global avec une représentation en œil de bœuf de l'apex épargné.



COMMENT UTILISER LES SCORES ÉCHOGRAPHIQUES MULTIPARAMÉTRIQUES ?

Parmi les 20 paramètres morphologiques et fonctionnels évalués lors d'une étude des données échocardiographiques transthoraciques de 1 187 patients, 5 paramètres étaient particulièrement discriminants pour le diagnostic d'amylose cardiaque chez les patients avec une hypertrophie du VG.^{5,8}

Calculer le score HVG pour suspecter ou exclure une ATTR-CM

- EPR $> 0,6$ 3 points
- TAPSE ≤ 19 mm 2 points
- E/Ea > 11 1 point
- SLG $\geq -13\%$ 1 point
- RAB $> 2,9$ 3 points

- < 2 points** Sensibilité 98% Spécificité 19%
Amylose cardiaque peu probable
- 2-7 points** Sensibilité 61% Spécificité 27%
Examens complémentaires
- ≥ 8 points** Sensibilité 46% Spécificité 98%
Amylose cardiaque très probable

* Variable selon la qualité de l'échocardiographe.

ATTR-CM : Cardiomyopathie amyloïde à transthyrétine ; EPR : Épaisseur pariétale relative ; FE : Fraction d'éjection ; RAB : Ratio apex/base ; SLG : Strain longitudinal global ; TAPSE : Tricuspid annular plane systolic excursion ; VD : Ventricule droit ; VG : Ventricule gauche.

1. Garcia-Pavia P, et al. *Eur Heart J*. 2021;42(16):1554-1568 ; 2. Maurer MS, et al. *Circulation*. 2017;135(14):1357-1377 ; 3. Bodez D, et al. *Presse Med*. 2016;45(10):845-855 ; 4. Dorbala S, et al. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2021;14(7):e000029 ; 5. Boldrini M, et al. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020;13(4):909-920 ; 6. Eicher JC, Audia S, Damy T. *Rev Med Interne*. 2020;41(10):673-683 ; 7. Bodez D. Suspecter une amylose cardiaque : première étape vers le diagnostic. Disponible sur le site Cardio-online. Consulté le 22/11/2023 ; 8. Lairez O. Des scores échocardiographiques multiparamétriques pour le diagnostic d'amylose cardiaque. Disponible sur le site Cardio-online. Consulté le 28/04/2025.