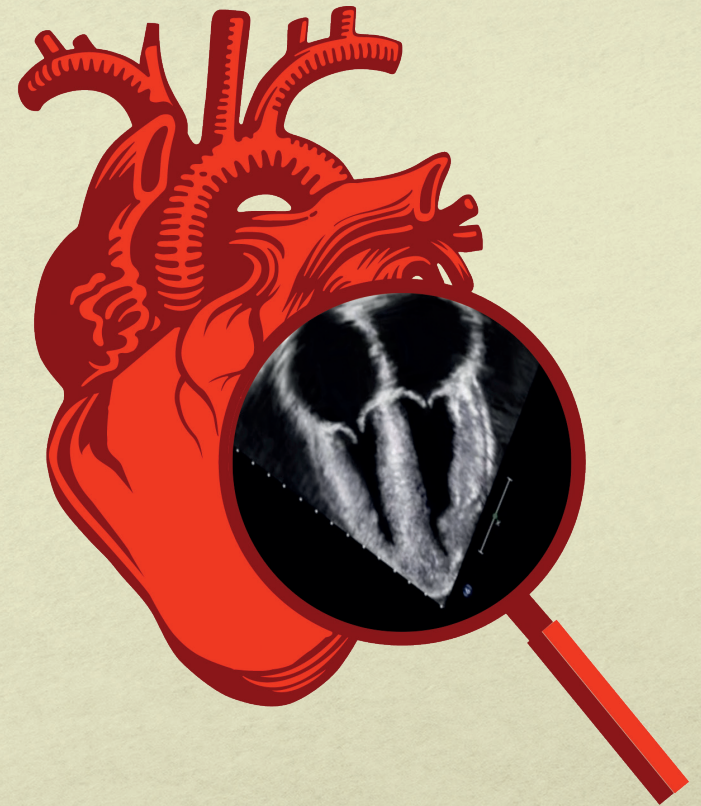




Focus échocardiographie Reconnaître les signes évocateurs d'une amylose cardiaque

Focus échocardiographie Reconnaître les signes évocateurs d'une amylose cardiaque

- L'échographie cardiaque est l'un des premiers examens qui permet de déceler des signes évocateurs d'une amylose cardiaque.⁵
- Les signes d'ATTR-CM sont non spécifiques mais peuvent être très évocateurs ; des faisceaux d'indices peuvent orienter la suspicion.^{4,8}
- La mesure du strain global longitudinal permet de détecter des altérations précoces.¹⁷
- Une fois l'ATTR-CM suspectée, il est nécessaire de réaliser une scintigraphie osseuse accompagnée d'un bilan immunologique complet afin de confirmer le diagnostic.^{4,8}



DE LA SUSPICION À LA DÉTECTION, UN PARCOURS PARSEMÉ DE SIGNES À NE PAS MANQUER

- L'amylose cardiaque est une maladie hétérogène, infiltrative, causée par le dépôt extracellulaire de protéines mal repliées, endommageant la structure du cœur et altérant sa fonction.^{1,2}
- Il existe deux principaux types d'amylose cardiaque :
 - L'amylose à chaîne légère (AL) : trouble plasmocytaire entraînant la surproduction de fragments de chaîne légère d'immunoglobuline qui se replient mal et forment des fibrilles amyloïdes.^{2,3}
 - La cardiomyopathie amyloïde à transthyrétine (ATTR-CM) : maladie causée soit par des modifications de la protéine transthyrétine (TTR) de type sauvage soit par une mutation héréditaire de la transthyrétine.^{1,4}
- Ces deux types d'amylose cardiaque diffèrent en termes d'évolution clinique, de pronostic et d'approche thérapeutique, **mais leurs caractéristiques à l'échographie sont similaires.**⁵
- L'échocardiographie n'est pas suffisante pour établir un diagnostic définitif et différencier le type d'amylose (AL vs ATTR). En revanche, une analyse échographique complète est essentielle dans le **diagnostic**, le **pronostic** et la **prise en charge** des patients atteints d'amylose cardiaque.⁵



L'échocardiographie est souvent l'un des premiers examens qui permet d'éveiller les soupçons sur une amylose cardiaque.⁵

Une **hypertrophie du ventricule gauche** est retrouvée chez la plupart des patients atteints d'amylose cardiaque.^{6,7}

Cette découverte est un bon début pour suspecter une amylose cardiaque, mais elle peut aussi être liée à d'autres causes comme une hypertension artérielle, une valvulopathie aortique, ou encore une cardiomyopathie.⁶

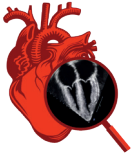


**COMMENT DÉTECTER LES SIGNES D'AMYLOSE CARDIAQUE À L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE ?
QUELLE EST LA DÉMARCHE À SUIVRE POUR COMPILER LES INDICES ?**

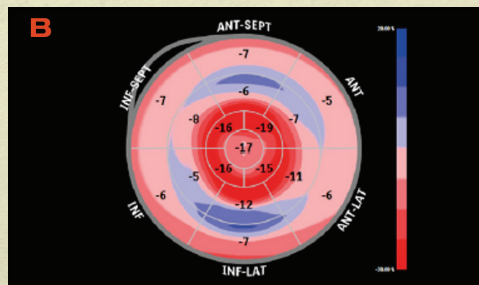
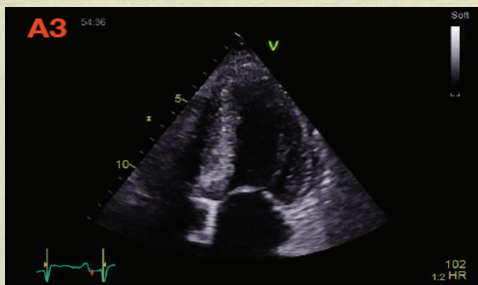
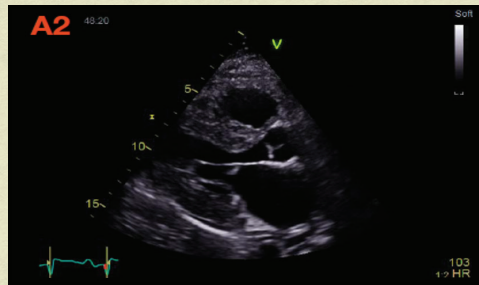
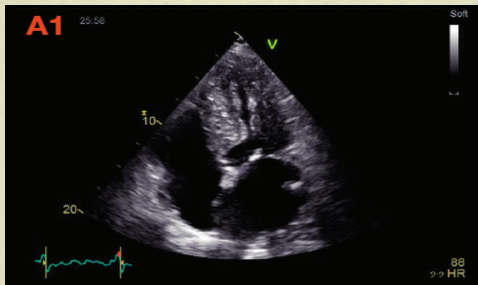
L'ENQUÊTE PAS À PAS

1	Quels sont les signes évocateurs d'une amylose cardiaque à l'échocardiographie ?	4
2	Signes évocateurs : comment les repérer, étape par étape ?	6
3	Focus sur le 2D strain : un outil précis pour quantifier la fonction myocardique	8
4	Comment interpréter l'analyse échocardiographique ?	10
5	Les scores échographiques multiparamétriques : comment les utiliser ?	12
6	Quelles conclusions tirer des résultats de l'échocardiographie ?	14

1 | QUELS SONT LES SIGNES ÉVOCATEURS D'UNE AMYLOSE CARDIAQUE À L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE ?



Les signes d'amylose cardiaque sont non spécifiques, mais peuvent être très évocateurs.^{4,8}



(A) Épaississement de la paroi du VG.

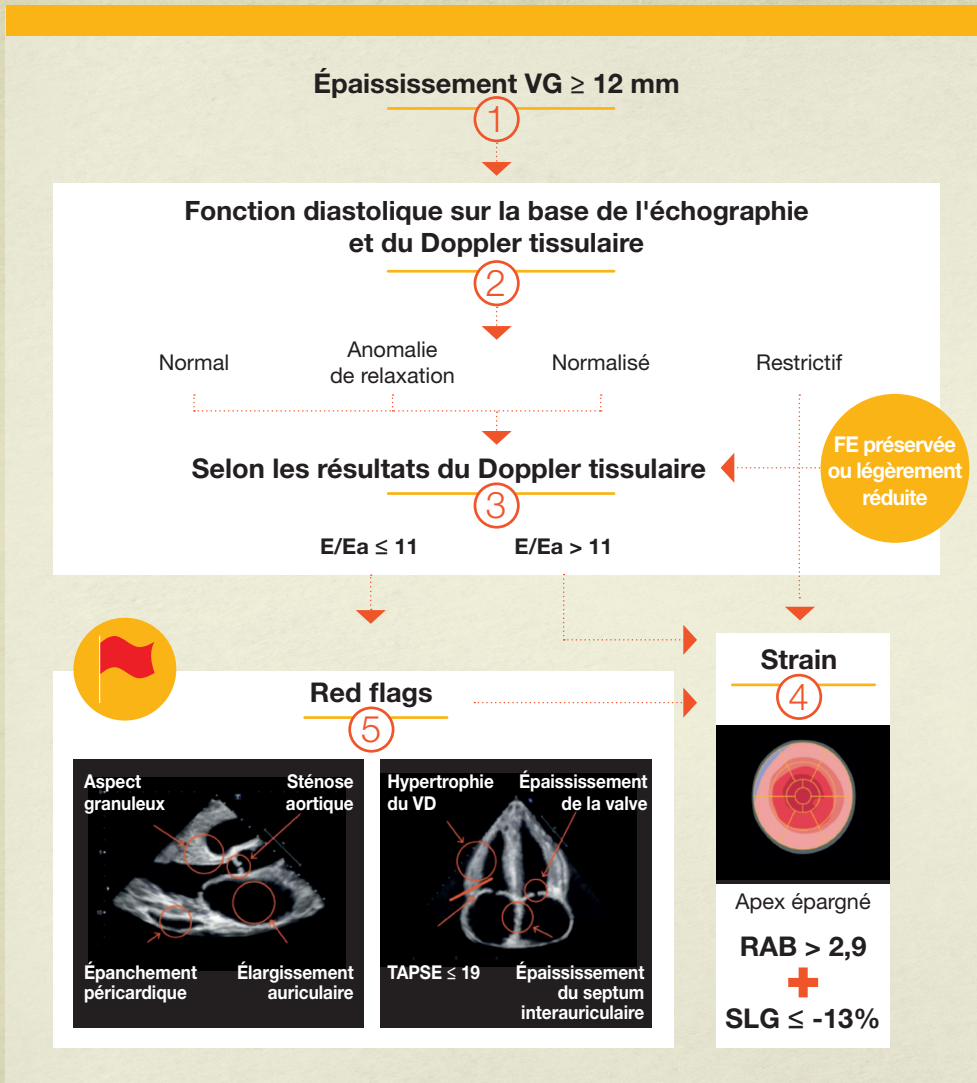
(B) Altération du strain longitudinal global avec une représentation en œil de bœuf de l'apex épargné.

Il existe plusieurs caractéristiques morphologiques et fonctionnelles typiques de l'amylose cardiaque.^{8,9,10}



- 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 granité 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

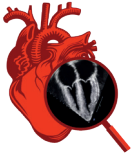
* Variable selon la qualité de l'échocardiographe.



- 1 **Analyse structurale**
Épaississement des parois myocardiques inexpliqué ≥ 12 mm. ⁴
- 2 **Fonction diastolique**
Dysfonction diastolique de grade 2 ou plus. ⁴
- 3 **Doppler tissulaire**
Réduction des vitesses (s ou e) du ventricule gauche en Doppler tissulaire (< 5 cm/s) à l'anneau mitral. ¹
- 4 **Strain global longitudinal du VG**
Altération de la contractilité selon un gradient base-apex, donnant un aspect en cocarde. ⁴
- 5 **Red flags**
L'hypertrophie du VG peut s'accompagner de plusieurs red flags caractéristiques (cf. page précédente). ^{8,9,10}

Schéma réalisé selon les données de Dorbala S, *et al.* (2021)¹¹ ; Boldrini M, *et al.* (2020)¹² ; Eicher JC, *et al.* (2020)¹³ et des images anonymisées fournies par un expert.

3 | FOCUS SUR LE 2D STRAIN : UN OUTIL PRÉCIS POUR QUANTIFIER LA FONCTION MYOCARDIQUE



Le strain longitudinal global est un paramètre fiable, reproductible, qui améliore la détection de la dysfonction myocardique.¹⁴

Principe de mesure du strain en échocardiographie

- La méthode de mesure du strain la plus largement utilisée en échocardiographie est le **speckle-tracking**. Cette méthode analyse la déformation du VG en suivant le mouvement cardiaque à partir des intensités d'image.¹⁵
- Le strain correspond au changement de longueur du myocarde entre la télé-diastole et la télé-systole et s'exprime en pourcentage.¹⁴

$$\text{Strain} = (\text{LTS} - \text{LTD}) / \text{LTD} * 100$$

- Cette technique peut être appliquée aux images échocardiographiques 2D, ou plus récemment 3D2.¹⁵
- L'intérêt de cette mesure est de permettre une mesure du strain longitudinal global et segmentaire en moins d'une minute à l'aide de l'enregistrement d'une boucle 2D des trois incidences apicales.¹⁵

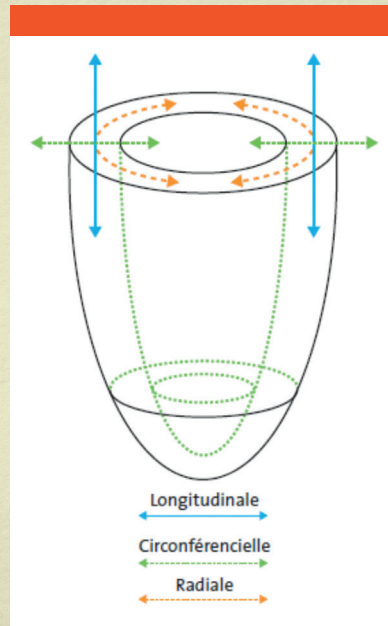
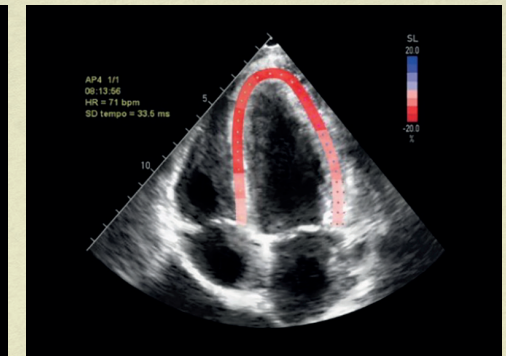
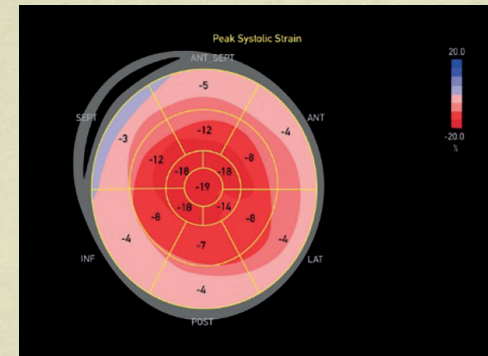


Image adaptée de Haddour N, et al. (2011).¹⁶

Intérêt dans la suspicion d'une amylose cardiaque

L'analyse échocardiographique conventionnelle de la fonction myocardique (visuelle ou par la mesure de la FEVG) explore principalement la fonction circumférencielle et radiale et prend moins en compte la composante longitudinale de la fonction ventriculaire gauche. Or, il a été montré que dans un grand nombre de pathologies, la première fonction à s'altérer est la fonction longitudinale. Celle-ci est aisément évaluée par le strain 2D.¹⁴



En cas d'amylose cardiaque, l'évaluation de la fonction systolique révélera une disparité entre une **FEVG préservée jusqu'aux stades avancés** et une **altération plus précoce de la fonction longitudinale**, avec une diminution précoce du strain longitudinal global (avec un aspect typique en forme de cocarde).¹⁷



L'altération du strain longitudinal global avec une représentation en œil de bœuf de l'apex épargné est un indice évocateur précoce d'amylose cardiaque.^{14,17}

4 | COMMENT INTERPRÉTER L'ANALYSE ÉCHOCARDIOGRAPHIQUE ?

Acquisition et interprétation standardisées de l'échocardiographie pour l'amylose cardiaque^{5,11}

Paramètre	Paramètre anormal	Remarques
Épaisseur de la paroi du ventricule	Augmentation de l'épaisseur de la paroi du VG (> 1,2 cm) et augmentation de l'épaisseur relative de la paroi (> 0,42)	Discordance entre l'augmentation de l'épaisseur de la paroi du VG et le complexe QRS en ECG particulièrement suggestive, mais un ECG normal peut également être observé.
Échogénicité myocardique	Échogénicité accrue du myocarde (aspect granuleux et granité)	Peu spécifique (le diagnostic différentiel inclut le stade terminal d'une maladie rénale ou autre cardiomyopathie infiltrative) ; très suggestif en conjonction avec une fonction longitudinale sévèrement réduite du VG.
Fonction et taille des oreillettes	Hypertrophie auriculaire et dysfonctionnement (voir fonction diastolique)	Résultat non spécifique mais important pour étayer la suspicion d'amylose et potentiellement évaluer le risque d'AVC ou d'embolie artérielle.
Valves et septum interauriculaire	Épaississement des valves et du septum interauriculaire (> 0,5 cm)	Non spécifique mais évocateur du diagnostic.
Épanchement péricardique	Épanchement péricardique	Non spécifique mais évocateur du diagnostic s'il est associé à d'autres signes.
Fonction diastolique	Dysfonctionnement diastolique de grade 2 ou plus avec un rapport E/A élevé (> 1,5) et un temps de décélération E réduit (< 150 msec)	La fonction diastolique Doppler est utile pour déterminer le pronostic. Fortement réduite, la vitesse des ondes peut être liée à une anomalie de l'oreillette gauche, ce qui peut être utile pour déterminer le risque d'AVC. Une onde A < 30 cm/sec laisse présager un risque de thromboembolie en rythme sinusal. L'évaluation de l'inversion auriculaire de la veine pulmonaire peut suggérer une augmentation de la pression télédiastolique du VG et la fonction auriculaire.
PA systolique estimée et pression auriculaire droite	Augmentation des pressions (> 35 mm Hg pour la PA, ≥ 10 mm Hg pour l'oreillette droite)	Paramètres importants pour estimer le volume et optimiser le dosage des diurétiques.
Vitesse annulaire mitrale en Doppler	Réduction des vitesses s', e' and a'	Si présent, le signe « 5-5-5 » (toutes les vitesses < 5 cm/sec) peut être utile et est généralement fortement évocateur du diagnostic mais peut ne pas être sensible pour le diagnostic dans les formes précoces de la maladie.
Strain longitudinal du VG	Diminution du strain longitudinal global	L'échocardiographie 2D et le « speckle-tracking » montrent l'aspect caractéristique d'une déformation myocardique chez les patients atteints d'amylose cardiaque.
Strain longitudinal du VG (représentation en œil de bœuf)	Préservation relative du strain longitudinal apical par rapport au strain basal et médian (SL moyen apical/moyenne SL combiné moyen + base de > 1)	Le motif caractéristique en cocarde est probablement le signe le plus spécifique pour la suspicion.

Ce score est basé sur l'étude des données échocardiographiques transthoraciques de 1187 patients avec une suspicion d'amylose cardiaque sur une période de 9 ans.^{12,18}

Parmi les 20 paramètres morphologiques et fonctionnels étudiés, 5 paramètres (épaisseur pariétale relative, E/Ea, TAPSE, strain longitudinal et ratio apex/base du strain) étaient particulièrement discriminants pour le diagnostic d'amylose cardiaque chez les patients avec une hypertrophie du VG.^{12,18}

Calculer le score pour suspecter ou exclure une ATTR-CM^{6,12}

EPR > 0,6 **3**

TAPSE ≤ 19 mm **2**

E/Ea > 11 **1**

SLG ≥ -13% **1**

RAB > 2,9 **3**

Score HVG

Interpréter les résultats^{12,18}

Score HVG



- Un score inférieur à 2 permet d'exclure une amylose cardiaque avec une sensibilité de 98 % pour une spécificité de 19 %.
- Un score intermédiaire (2 à 7) ne permet pas de conclure et nécessite le recours à des examens complémentaires.
- Un score ≥ 8 permet de suspecter une amylose cardiaque avec une spécificité de 98 % pour une sensibilité de 46 %.

Que peut-on conclure selon les découvertes à l'échocardiographie ?^{5,11}

Non suggestif

- Épaisseur de la paroi du VG normale
- Masse du VG normale
- Taille des oreillettes normale
- Vitesse e' annulaire mitrale latérale ou septale > 10 cm/sec

Fortement suggestif*

- Épaississement de la paroi du VG et/ou du VD
- Augmentation de la masse du VG
- Profil de remplissage restrictif
- Déformation longitudinale typique du VG avec épargne de l'apex
- Vitesse e' annulaire mitrale latérale ou septale < 5 cm/sec
- Dilatation biauriculaire
- Petite onde mitrale A en rythme sinusal
- Petits épanchements péricardiques et/ou pleuraux

Équivoque

Résultats non décrits ci-dessus

* En l'absence d'antécédents d'hypertension mal contrôlée.

Que mettre dans son rapport d'échographie ?⁵

En cas de suspicion d'amylose cardiaque, une déclaration claire doit être incluse dans la conclusion du rapport. Voici quelques exemples :



- Les résultats suggèrent fortement une amylose cardiaque/cardiomyopathie infiltrante.
- Les résultats suggèrent une possible cardiomyopathie CA/infiltrante.
- Les résultats suivants suggèrent une possible amylose cardiaque : (à indiquer).
- Les résultats ne suggèrent pas une amylose cardiaque/cardiomyopathie infiltrante.
- Les résultats sont équivoques pour une amylose cardiaque/cardiomyopathie infiltrante.



Une fois l'amylose cardiaque suspectée, il est nécessaire de réaliser une scintigraphie osseuse accompagnée d'un bilan immunologique* complet afin de confirmer le diagnostic.^{4,8}

* Dosage des chaînes légères libres sérique, électrophorèse et immunofixation des protéines sériques et urinaires, protéinurie de Bence Jones.⁴

RÉFÉRENCES

1. Nativi-Nicolau JN, *et al.* Screening for ATTR amyloidosis in the clinic: overlapping disorders, misdiagnosis, and multiorgan awareness. *Heart Fail Rev.* 2022;27(3):785-793.
2. Donnelly JP, Hanna M. Cardiac amyloidosis: an update on diagnosis and treatment. *Cleve Clin J Med.* 2017;84(12 suppl 3):12-26.
3. Milani P, *et al.* Light chain amyloidosis. *Mediterr J Hematol Infect Dis.* 2018;10(1):e2018022.
4. Damy T, *et al.* Filière CARDIOGEN - Centre de référence Amyloses Cardiaques. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Amyloses Cardiaques. 2020 – 2021.
5. Cuddy SAM, *et al.* Practical Points for Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022;35(9):A31-A40.
6. Melero Polo J, *et al.* Echocardiographic markers of cardiac amyloidosis in patients with heart failure and left ventricular hypertrophy. *Cardiol J.* 2023;30(2):266-275.
7. 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):2585-2594.
8. 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;42(16):1554-1568.
9. Maurer MS, *et al.* Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2017;135(14):1357-1377.
10. Bodez D, *et al.* Les amyloses cardiaques : les reconnaître et les prendre en charge. *Presse Med.* 2016;45(10):845-855.
11. 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. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2021;14(7):e000029.
12. Boldrini M, *et al.* Multiparametric Echocardiography Scores for the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2020;13(4):909-920.
13. Eicher JC, Audia S, Damy T. L'amylose cardiaque à transthyrétine [Transthyretin cardiac amyloidosis]. *Rev Med Interne.* 2020;41(10):673-683.
14. Thibault H. Imagerie de déformation/strain ventriculaire gauche : puis-je m'en passer au quotidien ? *Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux - Pratique.* 2020;2020(293):20-26.
15. Mrouh A & Pezel T. Strain en Échocardiographie et IRM Cardiaque : Applications Actuelles et Futures Perspectives. Disponible sur le site E-cordiam. Consulté le 22/11/2023.
16. Haddour N. Qu'est-ce que l'échocardiographie 2D strain ? Disponible sur le site Réalités cardiologiques. Consulté le 22/11/2023.
17. Bodez D. Suspecter une amylose cardiaque : première étape vers le diagnostic. Disponible sur le site Cardio-online. Consulté le 22/11/2023.
18. Lairez O. Des scores échocardiographiques multiparamétriques pour le diagnostic d'amylose cardiaque. Disponible sur le site Cardio-online. Consulté le 22/11/2023.

ABRÉVIATIONS

- AL** : Amylose à chaîne légère
- ATTR-CM** : Cardiomyopathie amyloïde à transthyrétine
- AVC** : Accident vasculaire cérébral
- ECG** : Électrocardiogramme
- EPR** : Épaisseur pariétale relative
- ESC** : *European Society of Cardiology*
- FE** : Fraction d'éjection
- FEVG** : Fraction d'éjection du ventricule gauche
- IC-FEP** : Insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée
- IRM** : Imagerie par résonance magnétique
- LTD** : Longueur de base télédiastolique
- LTS** : Longueur télésystolique
- PA** : Pression artérielle
- RAB** : Ratio apex/base
- SL** : Strain longitudinal
- SLG** : Strain longitudinal global
- TAPSE** : *Tricuspid annular plane systolic excursion*
- TTR** : Transthyrétine
- VD** : Ventricule droit
- VG** : Ventricule gauche

