

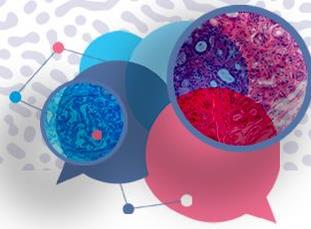
CAS CLINIQUE N° 2

Une amylose tous risques



Dr Julien JEANNETEAU

Clinique Saint-Joseph, Trélazé (Angers)



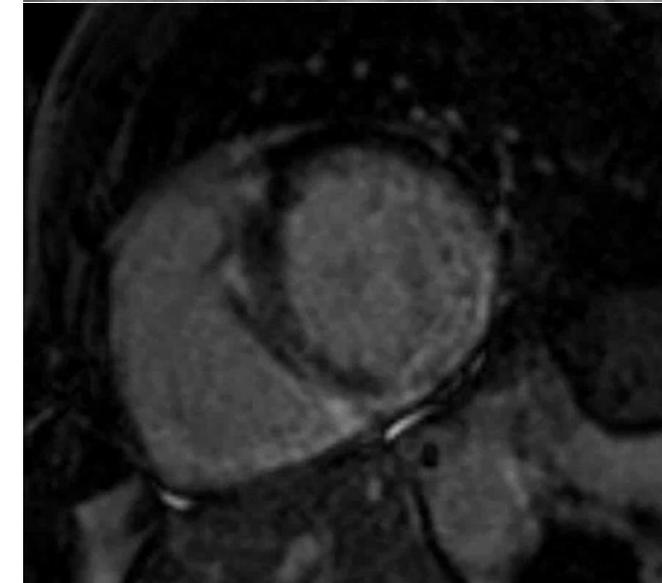
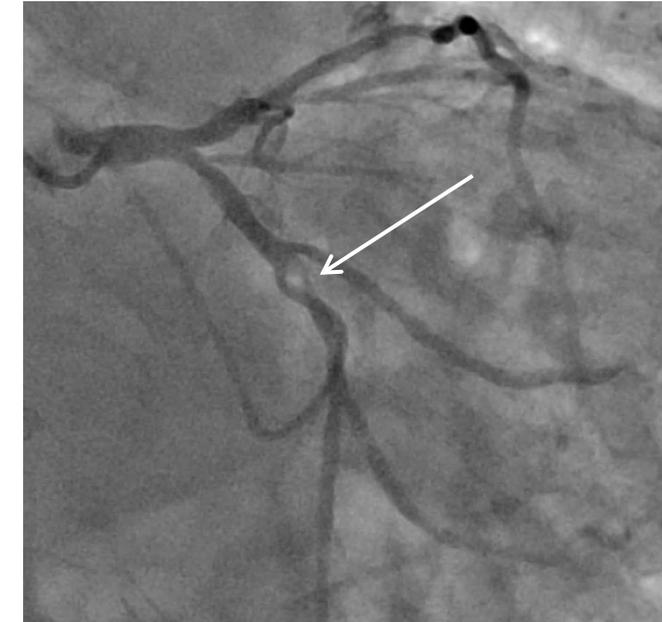
Histoire clinique

- Fin 2018 :

- Homme de 65 ans présentant un angor/dyspnée d'effort
- Echographie d'effort : positive avec ischémie inféro-latérale.
- Angioplastie de l'artère marginale.

- Début 2019 :

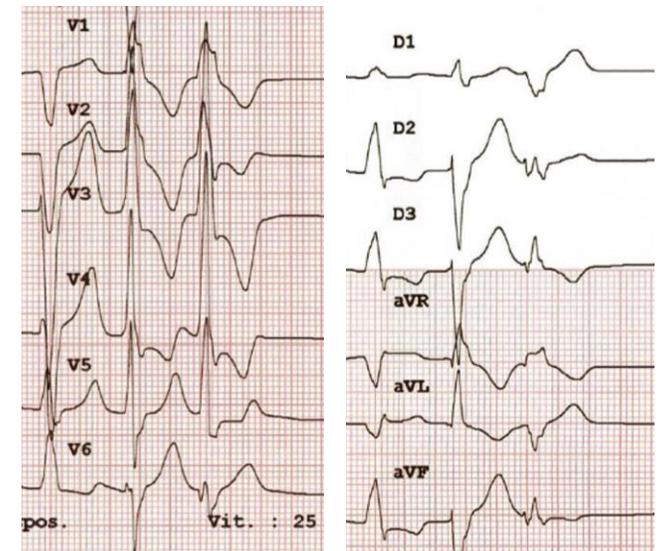
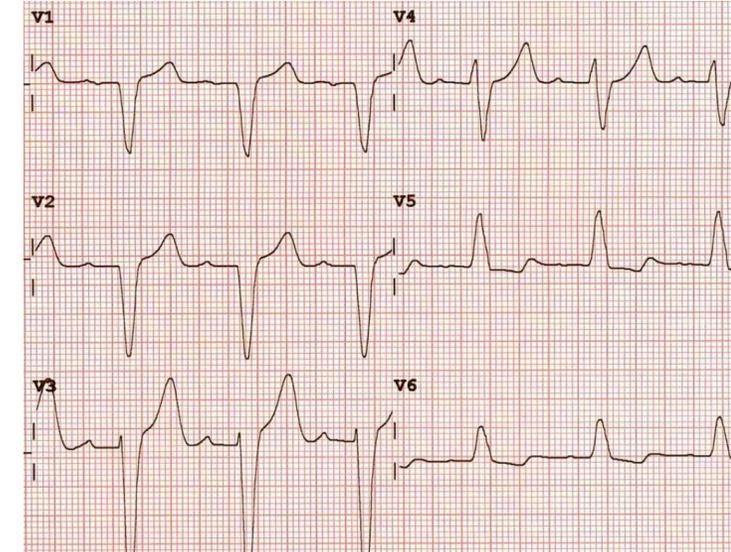
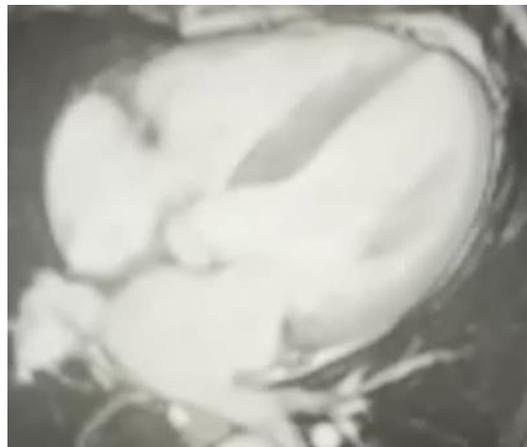
- Non amélioré par l'angioplastie, garde la même dyspnée d'effort.
- Canal carpien en 2005, canal lombaire étroit en 2016, surdité, dysphonie
- IRM : aspect d'amylose TTR avec fibrose à prédominance inféro-latérale, FEVG 45%.
- Scintigraphie : grade 1 Perugini. Bilan hématologique négatif.
- Biopsies myocardiques positives.
- Test génétique TTR négatif.
- Troponine 43 mg/l (N<14) et ntproBNP 784 pg/ml.
- Introduction de Tafamidis.

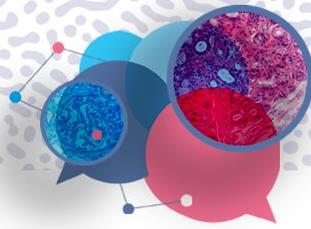




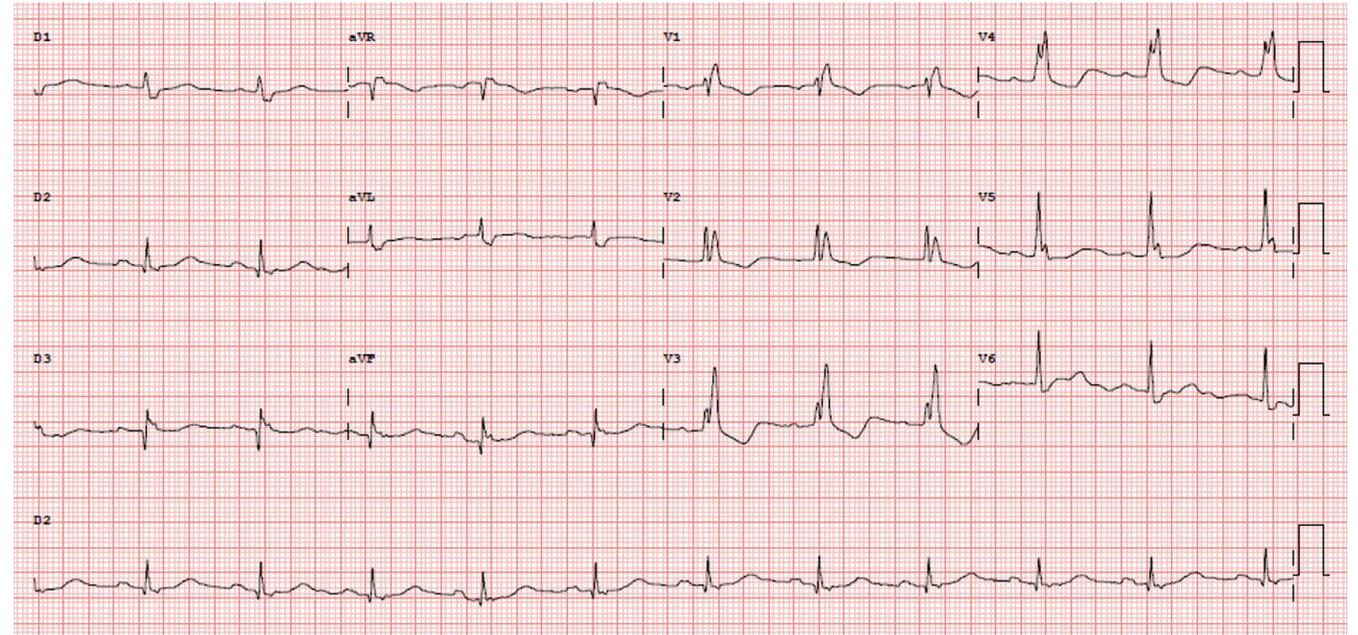
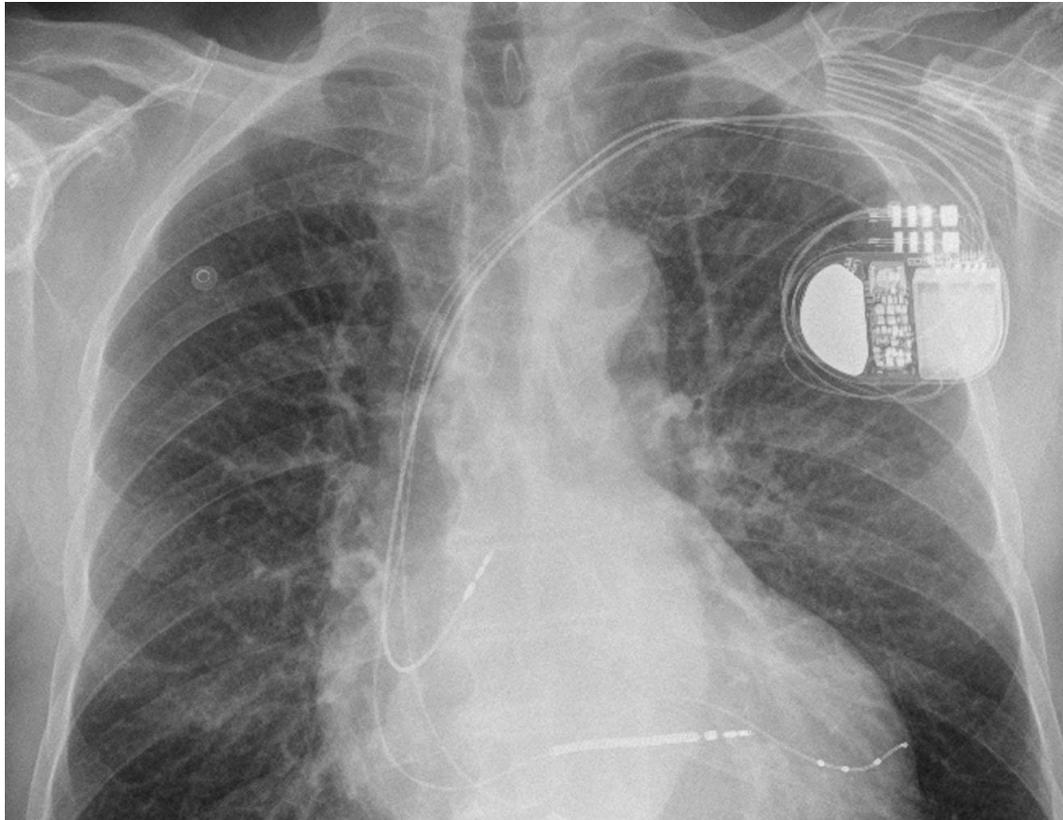
1/ CRT-P, CRT-D ou rien ?

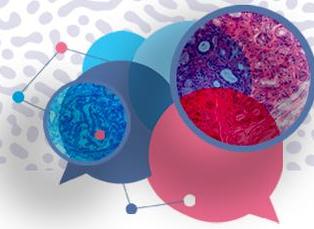
- **Fin 2019 :**
- Reste symptomatique dyspnée invalidante stade II NYHA
- VO₂max : 18,8 ml/min/m² (71% valeurs prédites)
- ECG : RS, PR 240 ms (+20 ms), BBG 160 ms
- Echographie : FEVG 40%, SLG -8%, VTDTV 89 ml/m², hypokinésie globale plus marquée inféro basale, PAPS 30 mmHg.
- Holter ECG 7 jours: ESV isolées retard droit nombreuses, pas TVNS.
- Troponine 63 ng/l (+20, N<14) et ntproBNP 968 pg/ml (+200).





1/ Choix de la CRT-D





1/ Choix de la CRT-D « off-label »

Recommendations for cardiac resynchronization therapy in patients in sinus rhythm

Recommendations	Class ^a	Level ^b
LBBB QRS morphology		
CRT is recommended for symptomatic patients with HF in SR with LVEF ≤35%, QRS duration ≥150 ms, and LBBB QRS morphology despite OMT, in order to improve symptoms and reduce morbidity and mortality. ^{37,39,40,254–266,283,284}	I	A

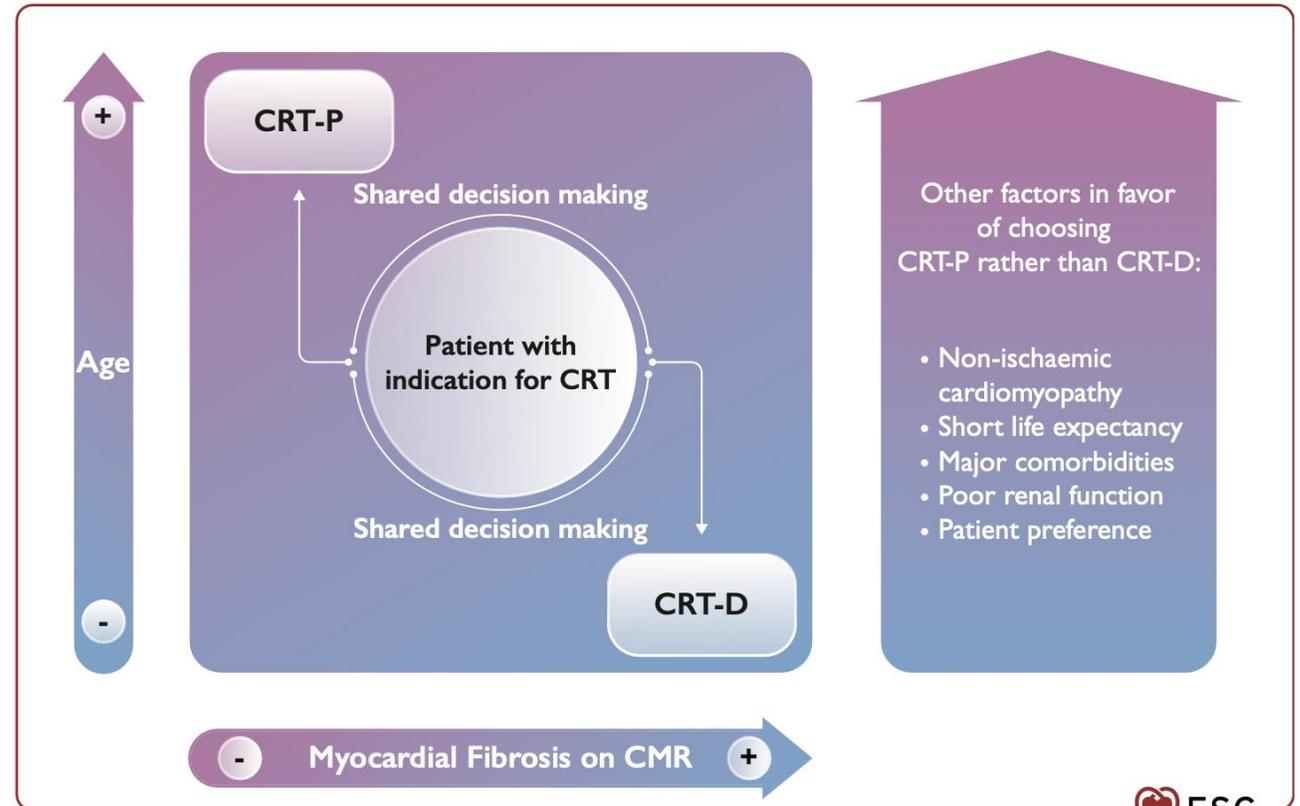
European Heart Journal (2021) **00**, 1–94

Recommendation Table 32 — Recommendations for implantable cardioverter defibrillator implantation in patients with cardiac amyloidosis

Recommendations	Class ^a	Level ^b
An ICD should be considered in patients with light-chain amyloidosis or transthyretin-associated cardiac amyloidosis and haemodynamically not-tolerated VT.	IIa	C

© ESC 2022

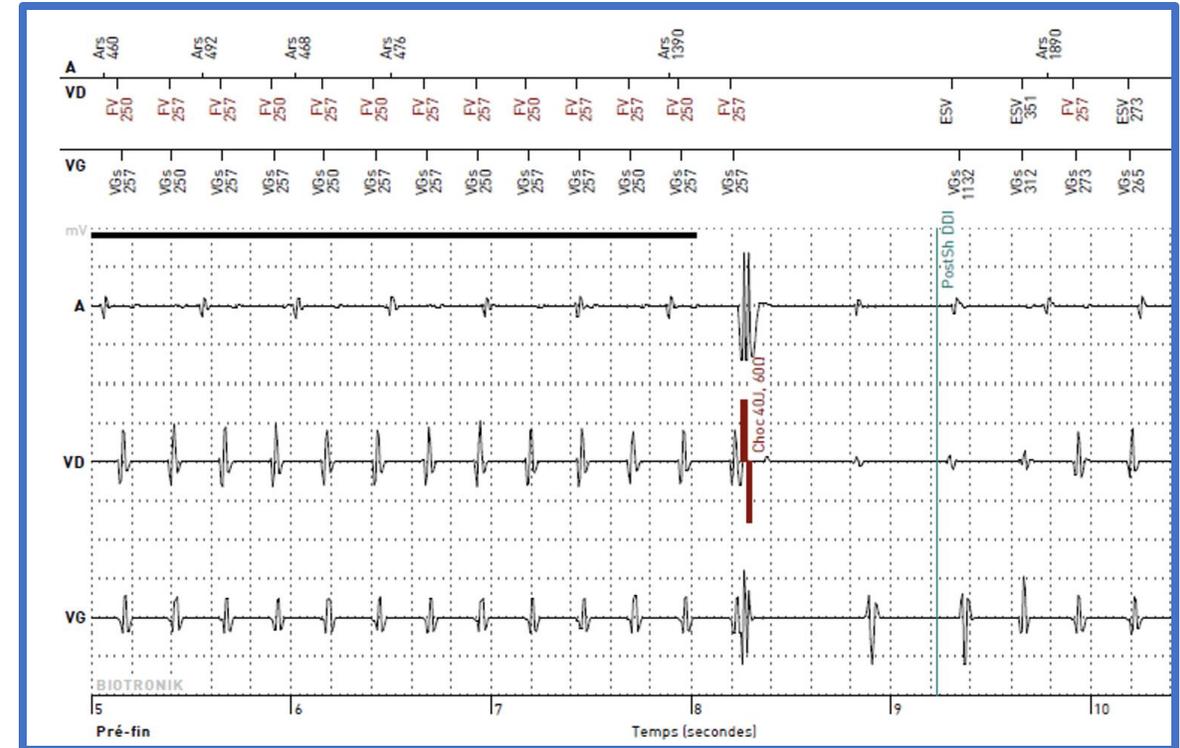
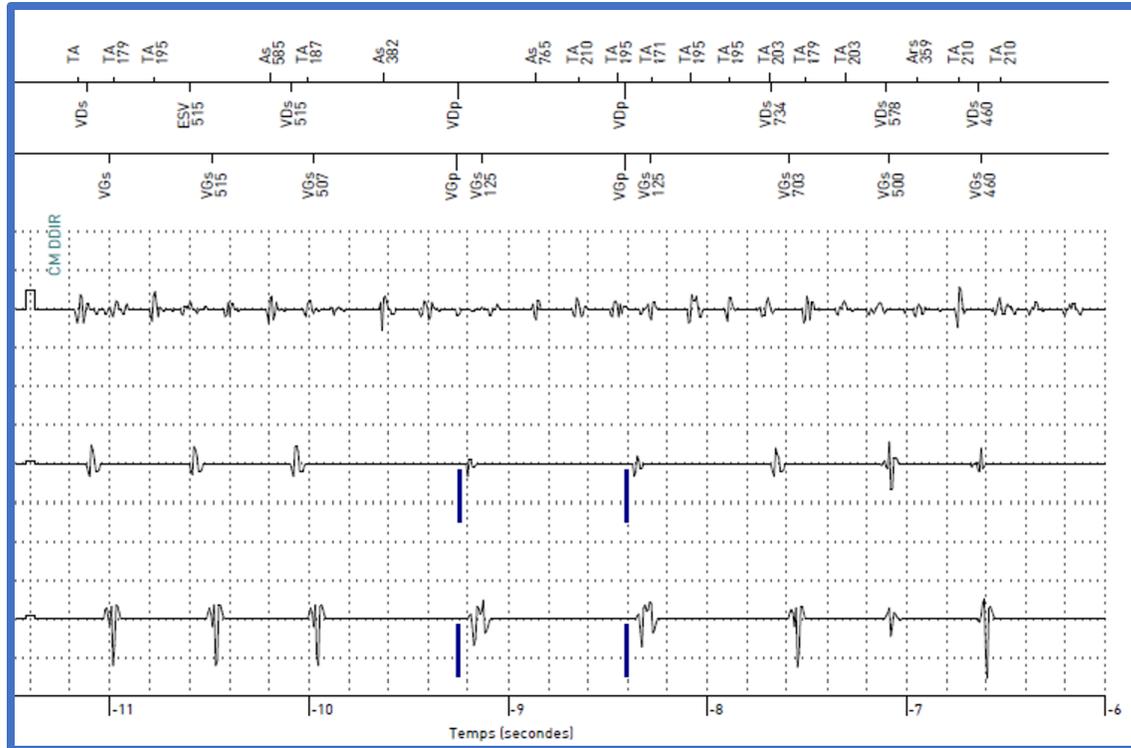
European Heart Journal (2022) **00**, 1–130

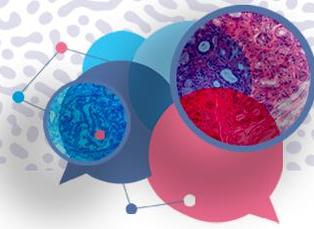


European Heart Journal (2021) **00**, 1–94



1/ Choix de la CRT-D : le bon choix ?





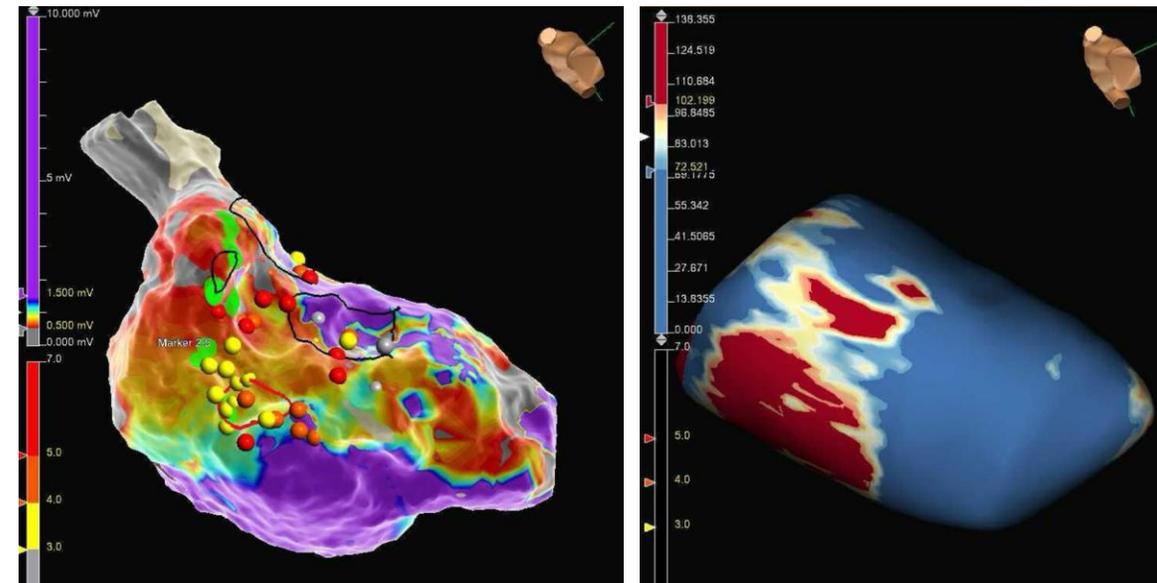
2/ Bisoprolol ou non ?

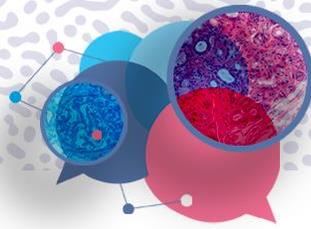
- 2019-2022 :

- Amélioré sur le plan clinique : stade II faible, PAS 110 mmHg, FC 70 bpm stimulé.
- Amélioré sur le plan biologique : Troponine 41 mg/l (N<14) et ntproBNP 743 pg/ml.
- Stable sur le plan échocardiographique : FEVG 41%, SLG -8%, FEVD normale, PAPS 35 mmHg, trouble de la relaxation.
- Traitement : Tafamidis, pas de diurétiques.

- Été 2022 :

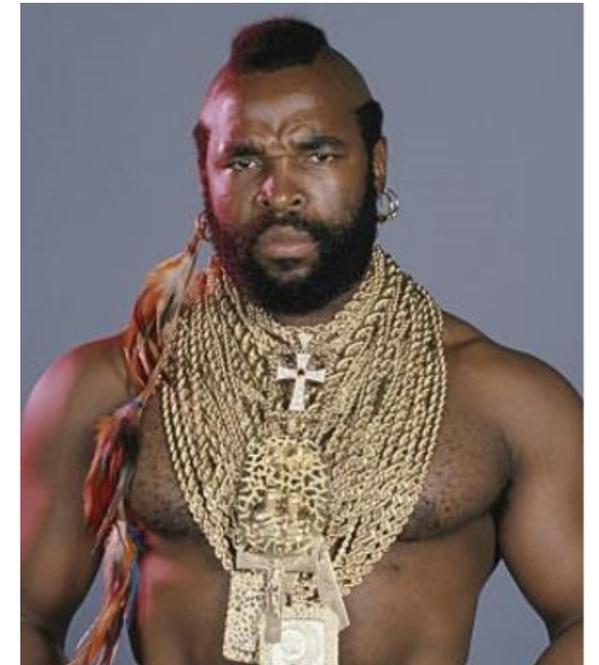
- Hospitalisé pour orage rythmique ayant nécessité intubation/sédation
 - ➔ Introduction d'amiodarone,
 - ➔ Ablations de TV par voie endocavitaire.





2/ Choix du bisoprolol + amiodarone + ablation

- **A doses faibles puis augmentation progressive jusqu'à 7.5 mg/j.**
- **Arguments pour :**
 - Indication rythmique
 - Pas de problématique conductive
 - Statut fonctionnel stable, PAS > 100 mmHg, pas d'HTO
 - NtproBNP peu augmenté
 - Profil mitral non restrictif
 - FEVD normale
 - Projet de stopper l'amiodarone
- **Arguments contre:**
 - Efficacité de l'ablation + amiodarone ?
 - FEVG 41%
 - Fibrose étendue



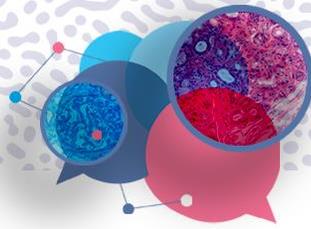
Mister T, alias « Barracuda »

Barge-Caballero et al, Mayo Clin Proc. 2022 Feb;97(2):261

Tini et al, Eur Heart failure 2021;8:3369

Cheng et al, J Am Heart Assoc 2021 21;10(24)

Aimo et al, Eur J Inter Med 2020;80:66



3/ Patisiran compassionnel ou non ?

- 2023 :

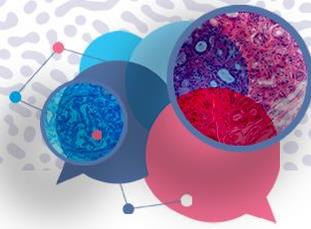
Aggravation discrète de la dyspnée, attribuée par le patient aux b-bloquants :

- Dyspnée stade II fort, T6M = 415 m,
 - Evolution sur le plan biologique : Troponine stable 33 ng/l (N<14) mais ntproBNP 1800 pg/ml.
 - Stabilité sur le plan échocardiographique : FEVG 42% , SLG -6%, PAPS 40 mmHg.
- Majoration des diurétiques
- Maintien du bisoprolol, baisse de l'amiodarone.

- Début 2024 :

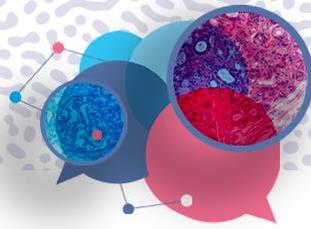
Aggravation plus marquée sur le plan clinique sur déconditionnement suite à un AVP :

- Dypnée stade II fort, T6M = 315 m
 - Evolution sur le plan biologique : Troponine 34 ng/l (N<14) et pic ntproBNP 2800 pg/ml.
 - Evolution sur le plan échocardiographique : FEVG 35%, SLG -5%
- Majoration des diurétiques
- Diminution du bisoprolol jusqu'à 2.5 mg par jour, arrêt de l'amiodarone.



3/ Patisiran compassionnel ou non ?

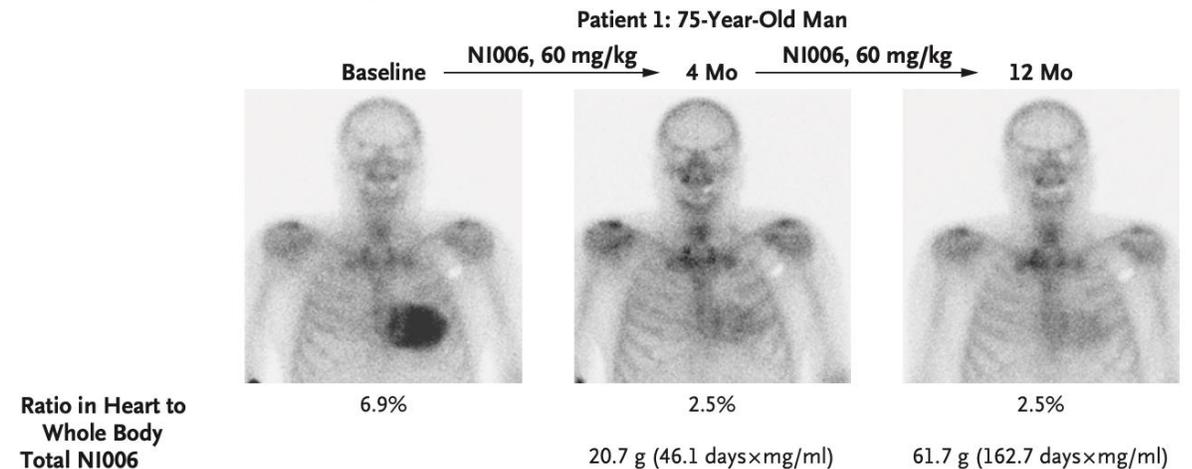
	2019	Juillet 2023	Avril 2024
Stade NYHA	II (faible)	II	II (fort)
Hospit IC	non	non	non
test marche		415 m	315 m
diurétiques	pas de diurétiques	max 100 mg puis 80 mg	max 160 mg puis 120 mg
EQRD		70/100	50/100
ntproBNP (pg/ml)	784	1800 puis 1200	2800 puis 2100
tropo (ng/l, N <14)	43	33	34
NAC	1	1	1
SIV (mm)	14	14	15
fonction diastolique	2	2	2
FEVG	45%	42%	35%
SLG	-8%	-6%	-5%
Onde S tricuspide (cm/s)	14	10	8



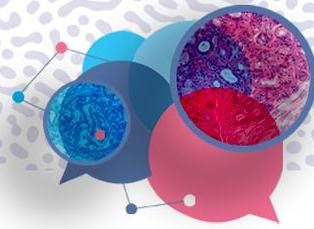
3/ Choix d'une immunothérapie anti TTR... ou du placebo

- **Décembre 2024 :**
- Quatrième injection de ALXN2022 ou placebo
- Légère amélioration clinique, stade II NYHA
- ntproBNP pg/ml ?

A Cardiac Tracer Uptake on Scintigraphy



N Engl J Med 2023;389:239-50.

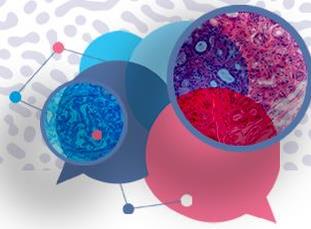


L'amylose TTR sauvage du sujet jeune

- **Âge des premiers symptômes extra cardiaques :**
 - ✓ CC à 53 ans,
 - ✓ CLE à 64 ans,
 - ✓ surdit   64 ans,
 - ✓ dysphonie 65 ans
- **Âge du premier sympt  me cardiaque: 65 ans**
- **Evolution p  jorative rythmique en 3 ans,**
- **Evolution p  jorative h  modynamique en 5 ans.**

=> Des amyloses plus agressives ? A moins bon pronostic ?

“Characteristics and prognosis of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis patients in the HEAR registry younger than 65 years” Guijarro et al.



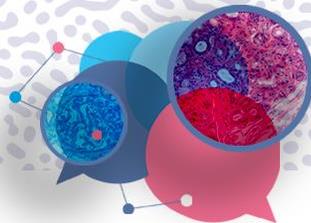
Les dossiers complexes d'amylose : la RCP



Amyloses Cardiaques
RCP nationales amylose
cardiaque



Merci !



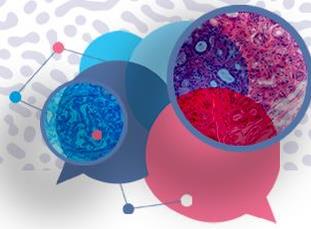
1

Allez sur
wooclap.com

2

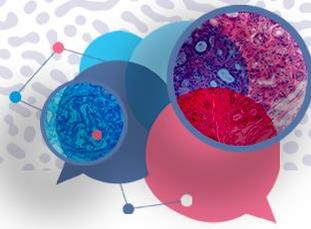
Entrez le code
d'événement
dans le
bandeau
supérieur

Code d'événement
MEALJE



Quelle option choisissez-vous ?

←	1	CRT-P	0%	0	👤
☰	2	CRT-D	0%	0	👤
	3	pas de stimulation - surveillance	0%	0	👤
	4	autre	0%	0	👤



Auriez-vous prescrit des bêta-bloquants ?



1

Oui

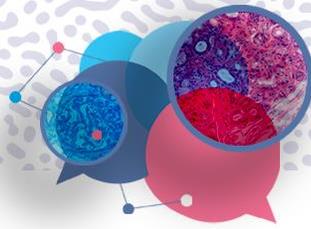
0% 0 



2

Non

0% 0 



Proposez-vous d'ajouter un traitement par patisiran ?



1

Oui

0% 0 



2

Non

0% 0 