

ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

# Une HTAP pas comme les autres

Dr Astrid MONFORT-BRAFINE

CHU Martinique

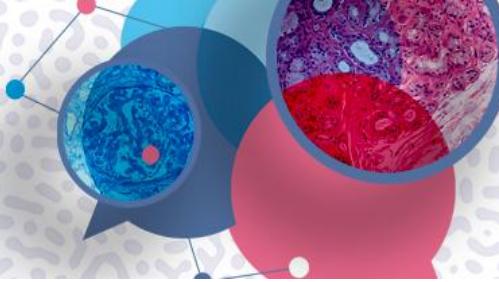
Journée organisée par :



R'EPOF



[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



ÉVÉNEMENT HYBRIDE

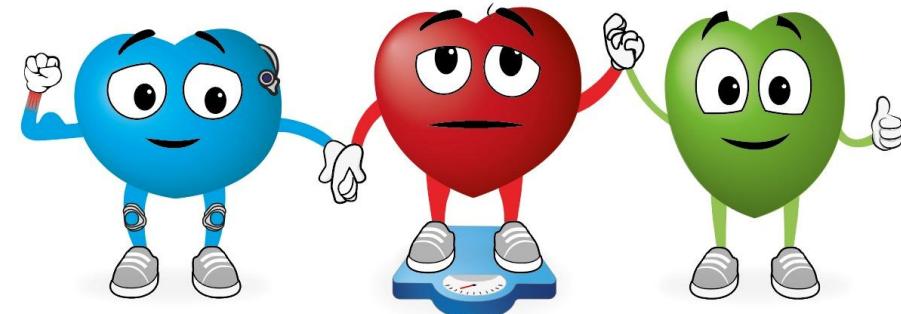


Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Liens d'intérêts

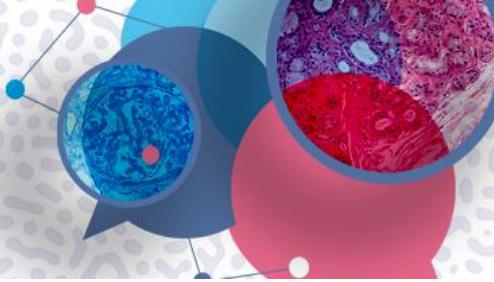
- Aucun en rapport avec cette présentation



R<sup>®</sup>EPOF

EPOF

EPON



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

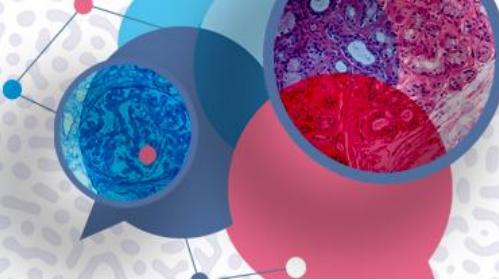
## Mme L. 75ans

### 1er contact cardio en 2020

- Adressée par son médecin traitant pour un bilan de dyspnée dans un contexte d’ érysipèle du MIG avec élévation des D-dimères et des BNP discrètement augmentés.
- Antécédents: Obésité avec IMC à 34 kg/m<sup>2</sup>, poids : 90kg, taille : 163cm, appendicectomie, ligature des trompes. Pas de traitement, pas d’allergie. sur le plan familial : PM chez sa mère à 80 ans + 3 tantes (sœurs de sa mère avec PM), sœur suivie pour cardiopathie hypertrophique restrictive et rythmique avec FA (bilan d’amylose négatif) avec décès à 84ans d’une mort subite.
- Mode de vie: vit avec son compagnon, bien entourée, 4 enfants, autonome pour les AVQ
- Le bilan initial retrouve:
  - Scinti V/P négative: pas d’EP
  - Doppler: pas de TVP, lymphoedème bilateral



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE

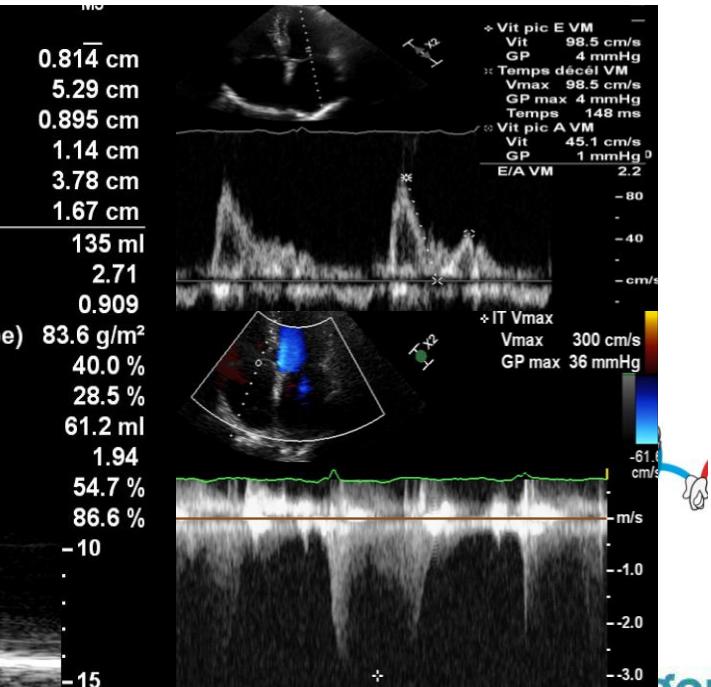
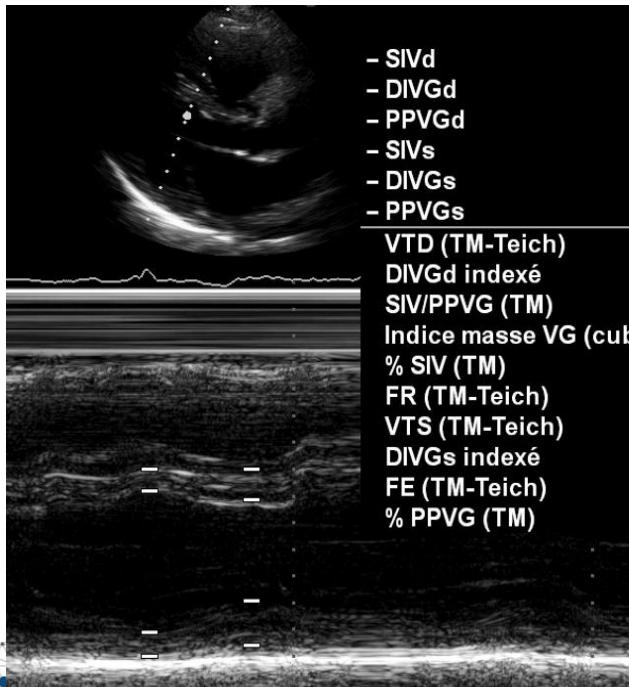
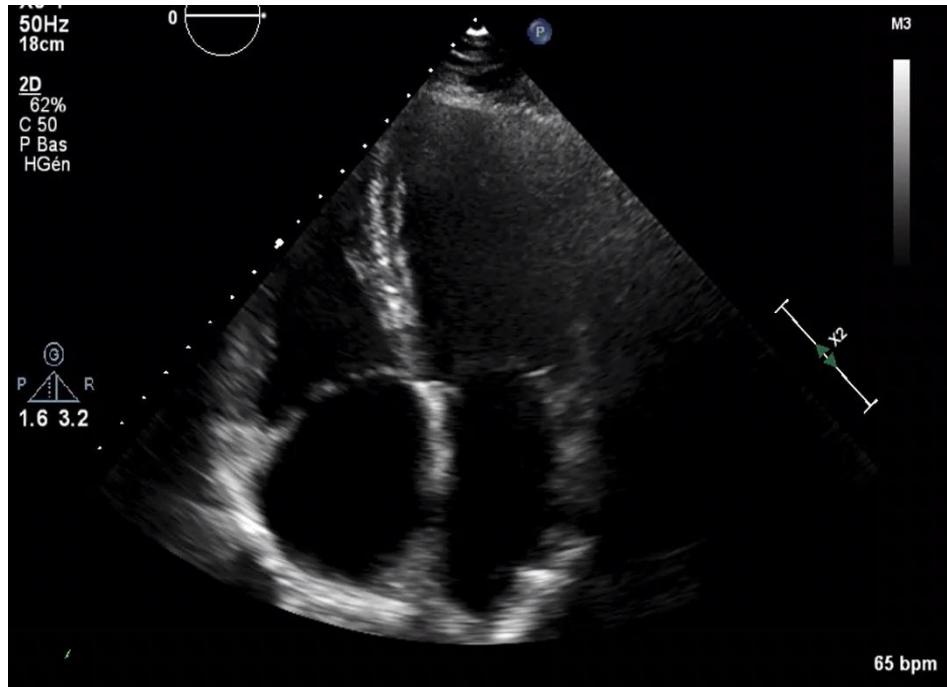


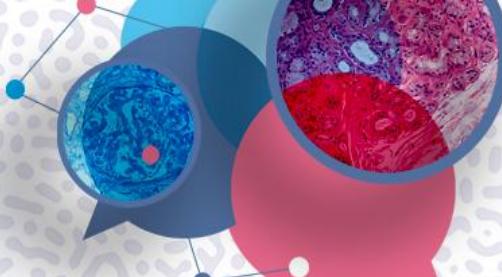
Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## ETT 2020

- VG de taille normale FEVG 72%, dysfonction diastolique, E/A 2.2, E/E'11, S/D VP 0.6, discrète dilatation bi atriale, IAo et IM minimes, VD normal, Vmax IT 3m/s, PAPS 43mmHg.





ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

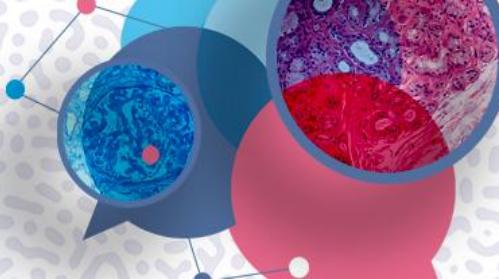
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Quel bilan réalisez-vous?

- Rien, l'ETT est normale pour l'âge et les comorbidités
- HolterECG des 24H
- Cathétérisme cardiaque droit
- AngioTDM thoracique
- Scinti d'ischémie
- Bilan amylose: Scinti os + anomalie monoclonale



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

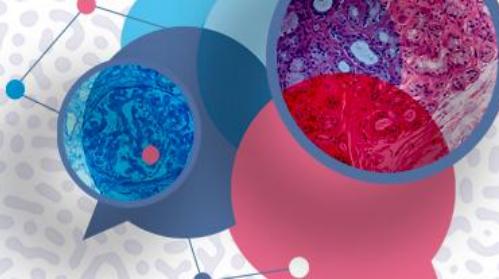
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Ce que nous avons fait

- Pas grand chose
- Suivi cardio en ville débuté
- Suspicion d'HFPEF débutante en lien avec les comorbidités
- Patiente peu symptomatique mais sédentaire
- EP éliminée pas de bilan d'HTAP invasif réalisé
- Pas d'HTA à l'automesure
- Pas de traitement spécifique à l'époque, suivi simple.



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

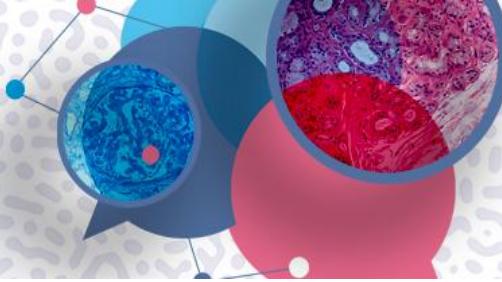
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## 2ème contact 2022

- Bilan pré-op d'une PTG bilatérale
  - Asymptomatique sur le plan CV en dehors d'OMI sur lymphoedème bilatéral mais sédentarité +++
  - ETT faite en ville: VG non dilaté, normotrophique, **oreillettes ectasiques**, FEVG 65%, IM modérée, VD normokinétique, **PAPS 55mmHg**
  - Bio: fonction rénale normale, NTproBNP modérément augmenté



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

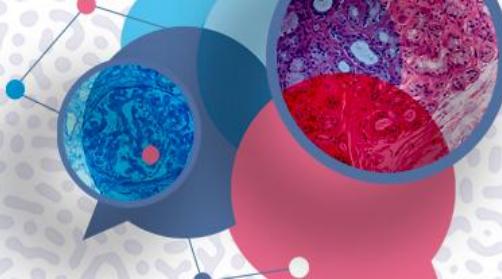
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Quelle prise en charge proposez vous ?

- AngioTDM thoracique
- KT droit
- Intro diurétiques de l'anse
- Dépistage d'ischémie myocardique
- HolterECG des 24h
- Intro Gliflozines
- Dépistage SAOS
- Dépistage amylose



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Le bilan retrouvé :

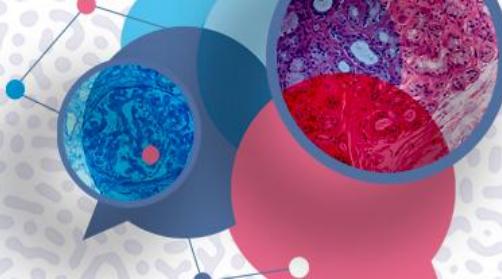
- Holter-ECG 07/2022 : hyperexcitabilité atriale, salves ESA
- angioTDM thoracique en 08/2022 : Pas d'embolie pulmonaire. Dilatation de tronc artériel pulmonaire témoignant de l'hypertension artérielle pulmonaire. Parenchyme normal
- Scintigraphie d'ischémie négative en 07/2022
- Découverte SAOS sévère IAH>50/h en 09/2022, appareillage initial mais mal supporté, appareil remis en quelques mois.
- KT droit non fait.

=> **Appareillage SAOS, Intro BB et Lasilix 20mg par son cardio traitant avec décision de contrôle à distance des PAPS, non revu depuis, traitement non renouvelé avec arrêt depuis 05/2023**



R'EPOF





ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

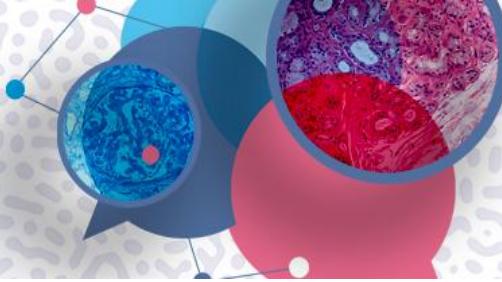
## 1ere hospitalisation pour ICA en décembre 2023 Contexte de poussée hypertensive

- Pas de traitement à l'entrée
- Bio: BNP 351pg/mL, troponine 178 pg/mL
- ECG: rythme sinusal à 54/min, 1 ESA, axe normal, QRS fins, rabotage R en antérieur, pas de trouble de la repolarisation



R'EPOF

# 8<sup>e</sup> MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES

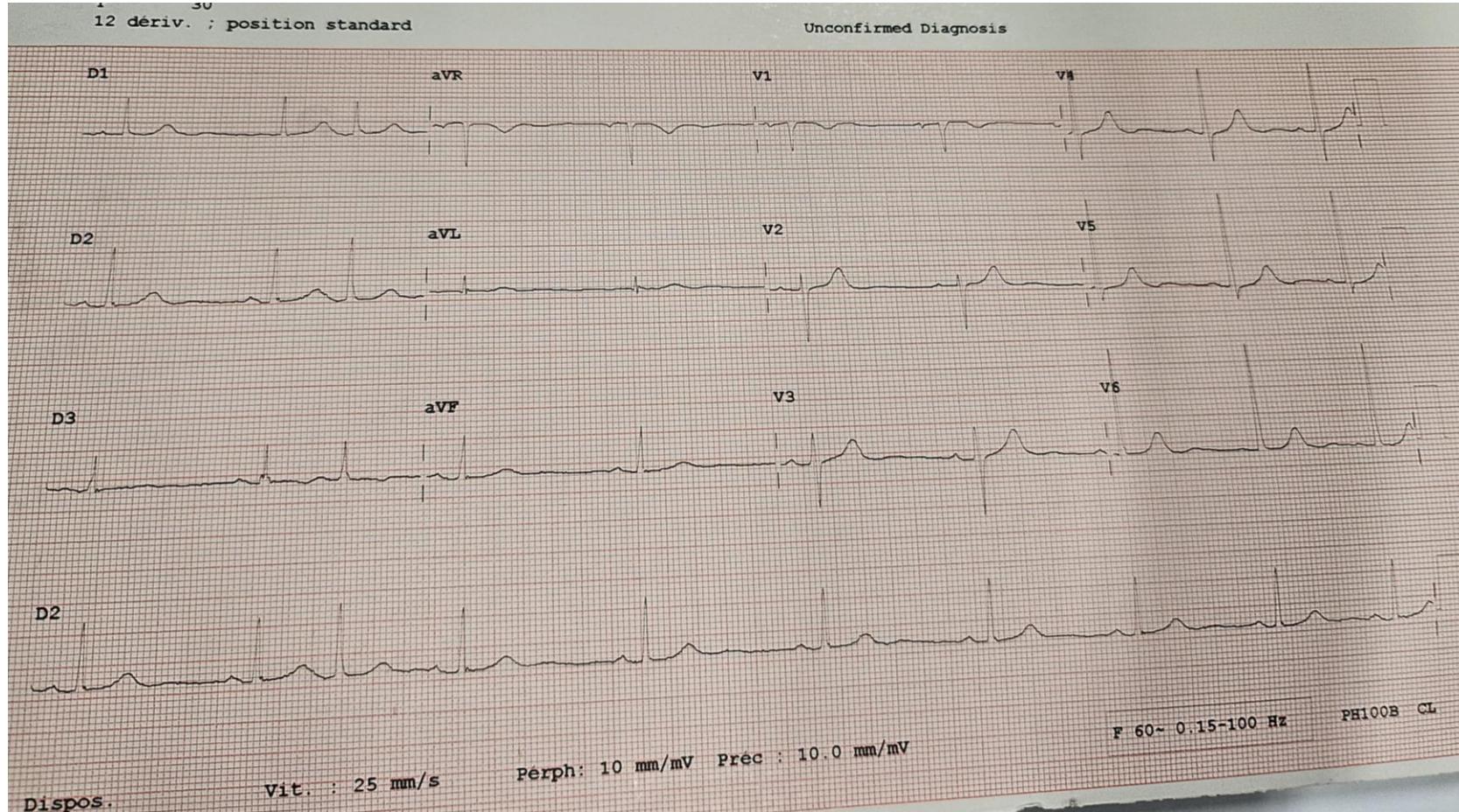


ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

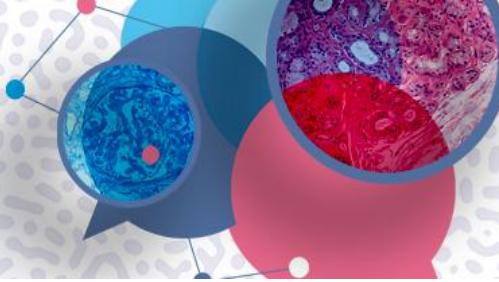
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



R'EPOF

 cardiogen  
filière nationale de santé  
maladies cardiaques héréditaires ou rares

# 8<sup>e</sup> MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES



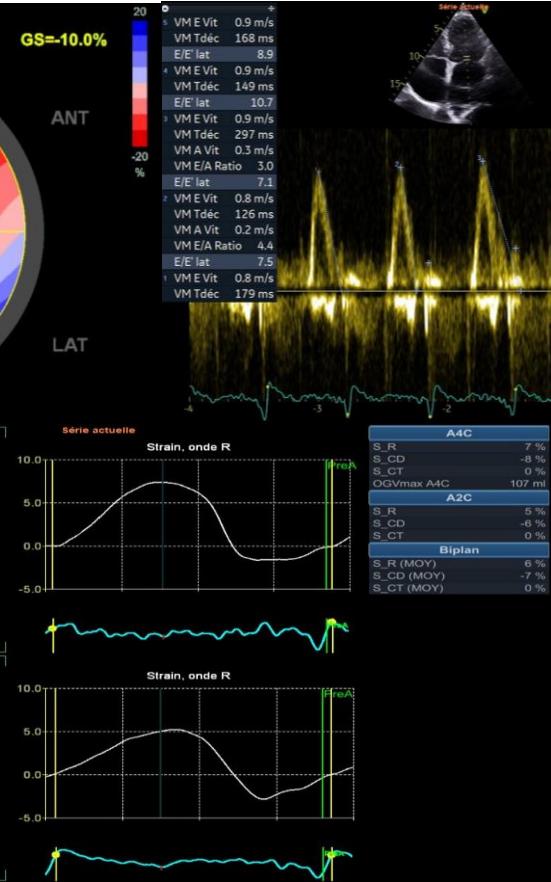
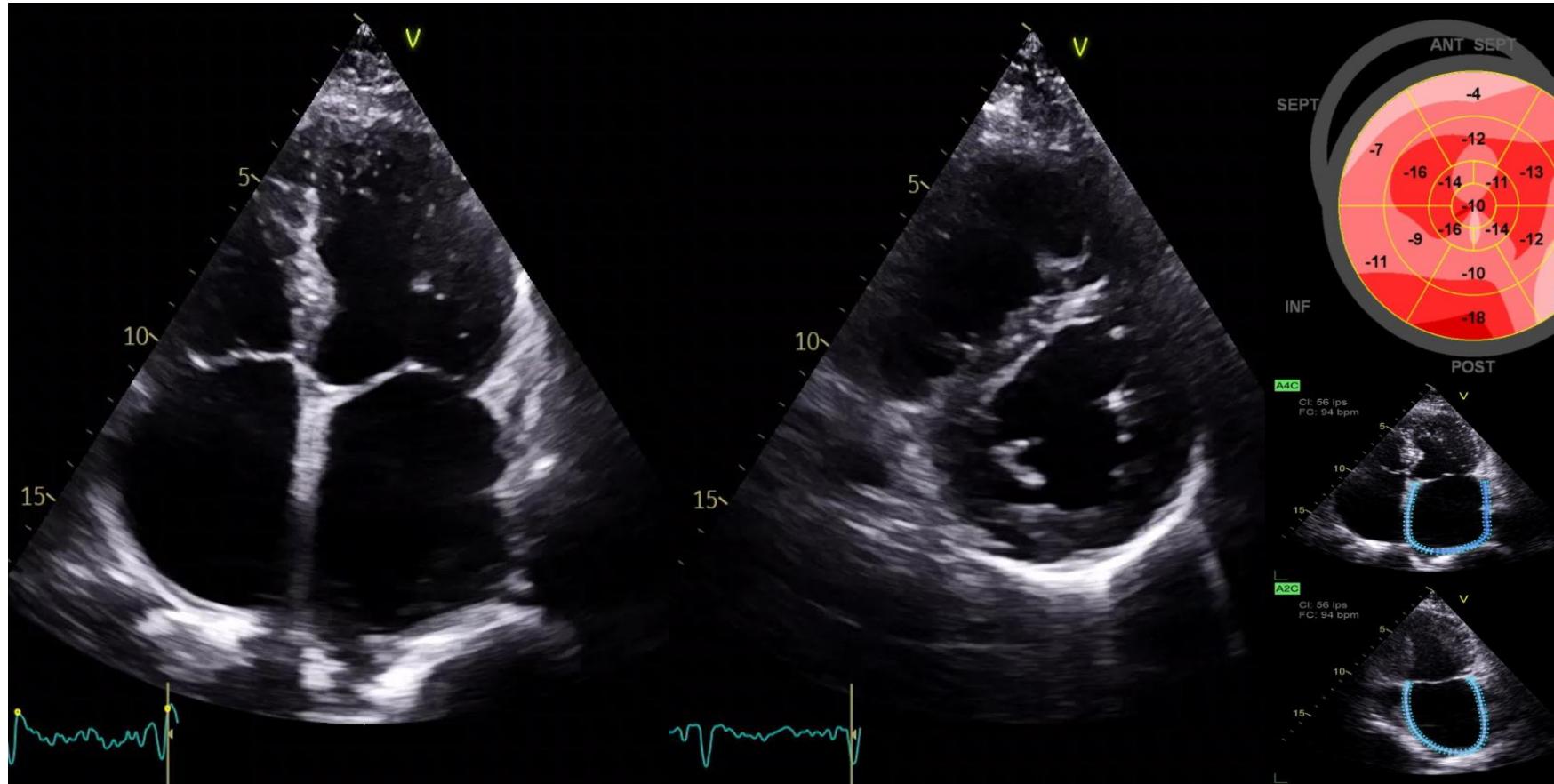
ÉVÉNEMENT HYBRIDE

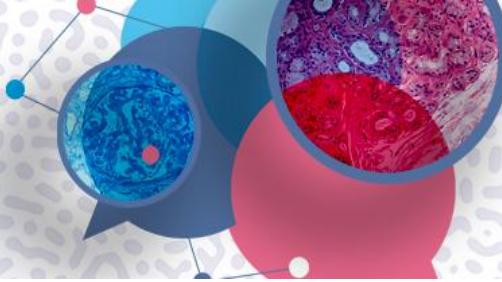


Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## ETT





ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Le bilan retrouvé :

\* Echocardiographie transthoracique réalisée le 20.12.23 au lit du patient :

VG modérément hypertrophié, SIV =PP=12mm, non dilaté, FEVG 62% en SBP pas de trouble de cinétique segmentaire, DC 4.6l/min, ITV 20cm CCVG 20mm. Dilatation bi atriale importante OG 30cm<sup>2</sup>, OD 24cm<sup>2</sup>, Profil restrictif, PRVG augmentées E/A 3.3, E/E' moyen 13, IM modérée, IAo minime, VD non dilaté, fonction systolique normale TAPSE 23mm, S' 12cm/s, PAPS 65+20mmHg, VCI dilatée 26mm non compliant

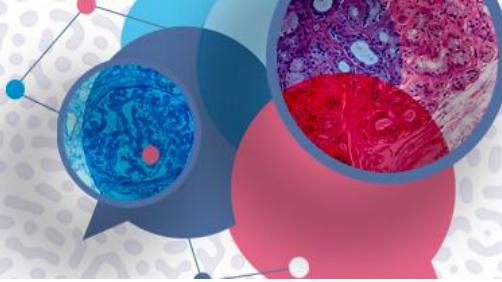
\*angioscanneur thoracique réalisé le 27/12/2023 Lame liquidienne pleurale droite de faible abondance. Pas d'embolie pulmonaire décelée. Dilatation du tronc de l'AP 35mm

\* Télémétrie: Hyperexcitabilité atriale avec plusieurs salves de Tachy atriale



R'EPOF

 cardiogen  
filière nationale de santé  
maladies cardiaques héréditaires ou rares



## KT droit + coro

- **HÉMODYNAMIQUE**

- Fréquence cardiaque: 66 /min
- Rythme cardiaque: Rythme sinusal
- Aorte ascendante (s/d-m) mmHg: 126/69 - 91
- **VG (s/pd-td) mmHg: 127/3 - 22**
- **Pcap (a/v-moy) mmHg: 16 / 19 - 15**
- **APP (s/d-m) mmHg: 46/22 - 30**
- VD (s/pd-td) mmHg: 49/6 - 12
- OD (a/v-moy) mmHg: 12 / 14 - 11
- Débit cardiaque (thermodilution): 4,1 l/min (107 % du débit cardiaque théorique)
- **Index cardiaque (thermodilution): 2,1 l/min/m<sup>2</sup> (87 % de l'index cardiaque théorique)**
- Résistance vasculaires systémiques: 19,5 UI Wood (1560,0 dyn.s/cm5)
- **Résistance vasculaires pulmonaires: 3,7 UI Wood (296,0 dyn.s/cm5)**

- **Coronarographie dans les limites de la normale.**

- Lésion non significative longue de l'artère interventriculaire antérieure moyenne.



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## A ce stade, recherchez-vous une amylose cardiaque? (recherche anomalie monoclonale + Scinti osseuse)

- Oui
- Non



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Amylose recherchée

- Patiente incluse dans un protocole de recherche
- Scinti os: PERUGINI 1
- Pas d'anomalie monoclonale
- Biopsies périphériques:
  - BGA négative
  - BGSA positive

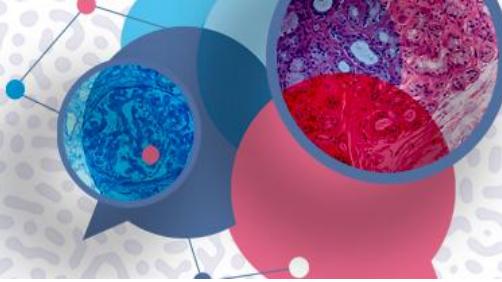
⇒ Diagnostic d'amylose cardiaque à transthyrétine retenu

⇒ Génétique: pas de mutation

⇒ Traitement adapté: arrêt des BB, intro Tafamidis 61mg en ....



R'EPOF



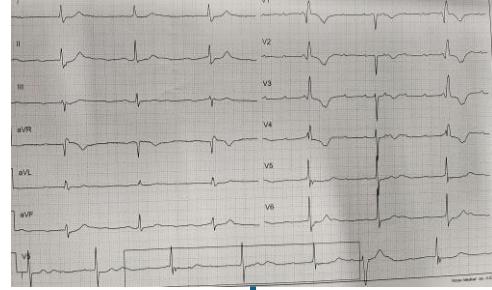
ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

## Evolution



01.2024  
FA

06.2024  
ICA sur virose

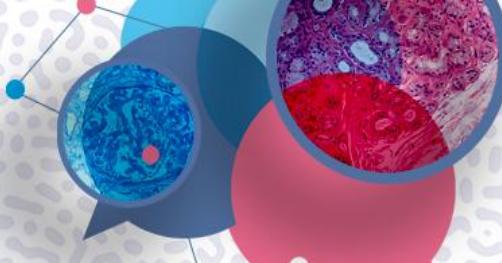
09.2024  
BAV 3 appareillé

Biomarqueurs en  
hausse, stabilisation  
sous forte dose de  
diurétique et Tafamidis,  
pas de nouvelle hospit



R'EPOF

# 8<sup>e</sup> MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES

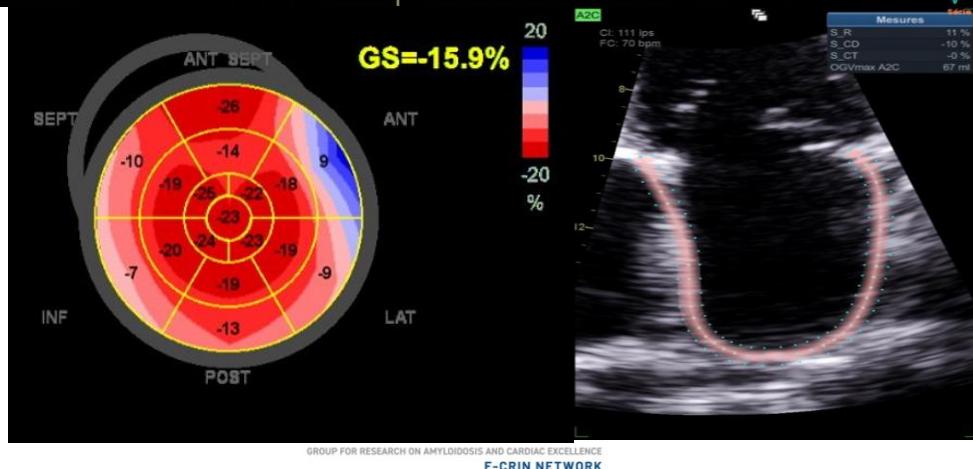
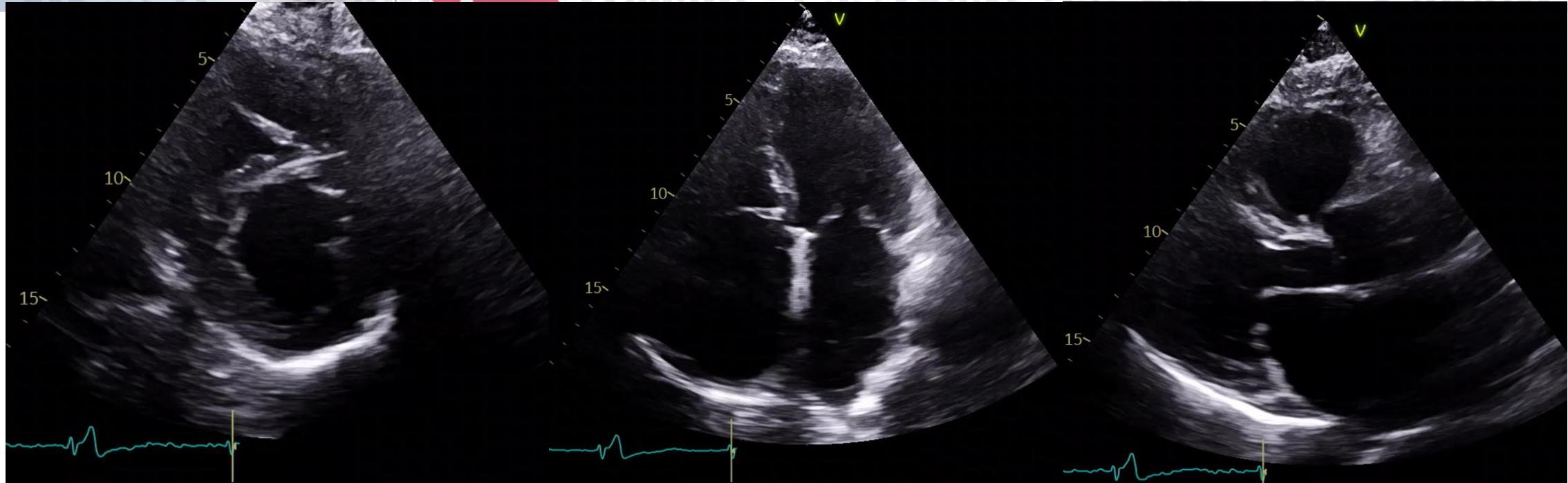


ÉVÉNEMENT HYBRIDE



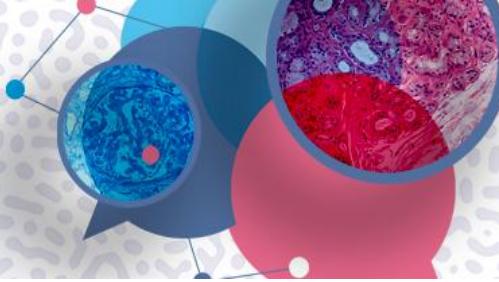
Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



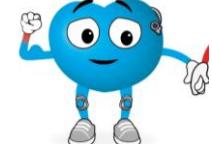
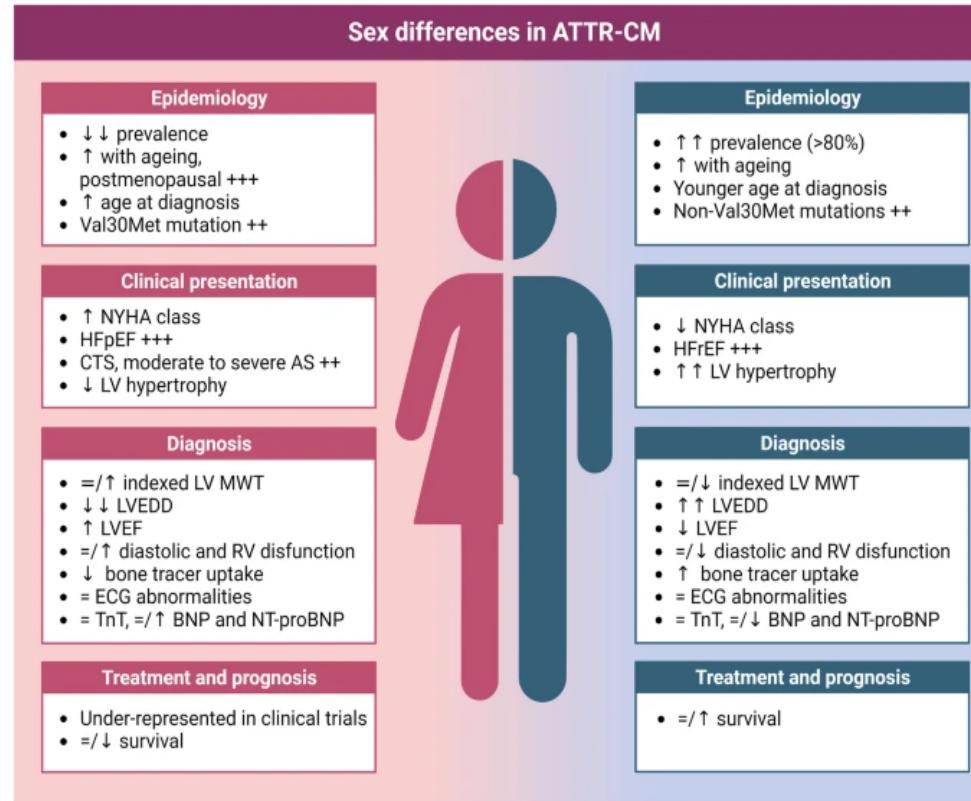
R'EPOF

 cardiogen  
filière nationale de santé  
maladies cardiaques héréditaires ou rares

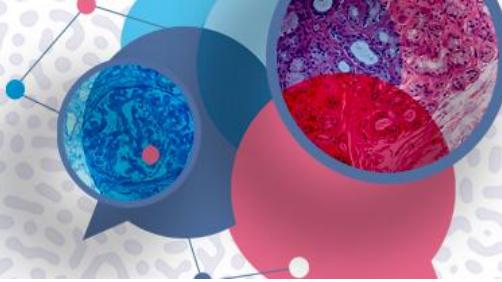


## Take home messages

- Des formes atypiques chez la femme
- Différence de phénotype clinique et échographique
  - Remodelage atriale +++
  - Dysfonction diastolique
  - Moins hypertrophiée
  - HTAP?
  - Perugini moins élevé?
- Nécessité d'un dépistage large : HFPEF chez la femme de plus de 65ans si **paroi>11mm** : dépister !
- Vers un changement des recos?
- **Registre HEAR: 2 publications en cours !**



Aimo, A., Panichella, G., Garofalo, M. et al. Sex differences in transthyretin cardiac amyloidosis. *Heart Fail Rev* 29, 321–330 (2024). <https://doi.org/10.1007/s10741-023-10339-w>



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

# Remerciements

Platinum sponsors



Silver sponsor



Journée organisée par :

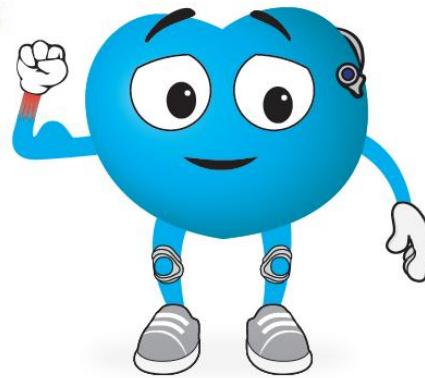


[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)

Les atteintes rhumatisantes  
(synoviales) de l'amylose  
surviennent plusieurs années avant  
l'insuffisance cardiaque (EPOF)

R<sup>2</sup>EPOF

- Surdité
- Essoufflement
- Canal carpien
- Prise de poids
- Doigt à ressaut
- Œdèmes
- Rupture du tendon  
du long biceps
- Fatigue
- Canal lombaire étroit
- Prothèse de  
hanche/genou



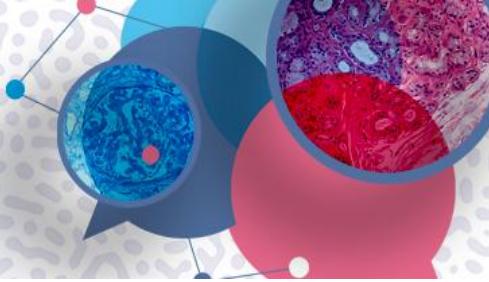
Et si c'était une  
Amylose  
Cardiaque à  
transthyrétine ?



R<sup>2</sup>EPOF



8<sup>e</sup>  
MASTERCLASS  
AMYLOSES  
CARDIAQUES



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



[www.reseau-amylose.org](http://www.reseau-amylose.org)

Rejoignez la Campagne d'Information  
et de Dépistage 2026 de la Maladie Caméléon

**TIC-TAC,**  
*Il est temps de changer de **TAC-TIC**,*  
Passons du **TACØTAC !!!**



R'EPOF