



Une HTAP pas comme les autres

Dr Astrid MONFORT-BRAFINE

CHU Martinique

Journée organisée par :

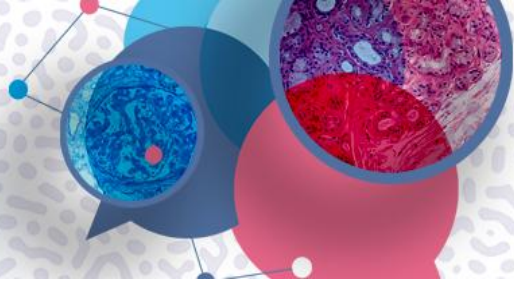


R'EPOF



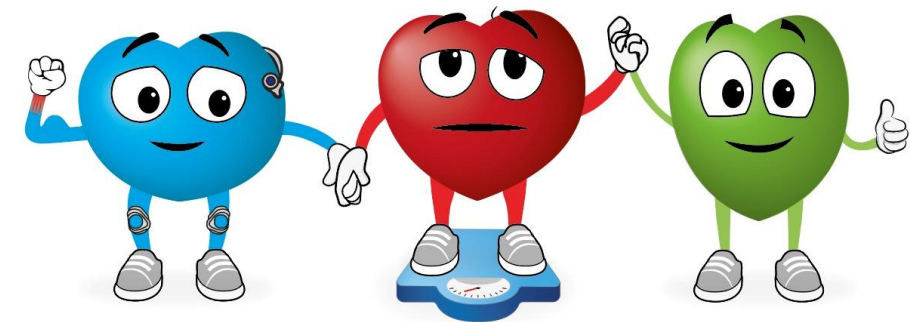
www.masterclass-amylose.com





Liens d'intérêts

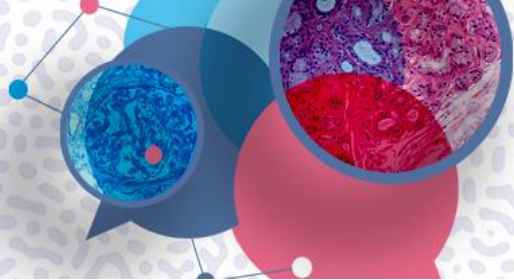
- Aucun en rapport avec cette présentation



R¹EPOF

EPOF

EPON



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/m², 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 bilatéral

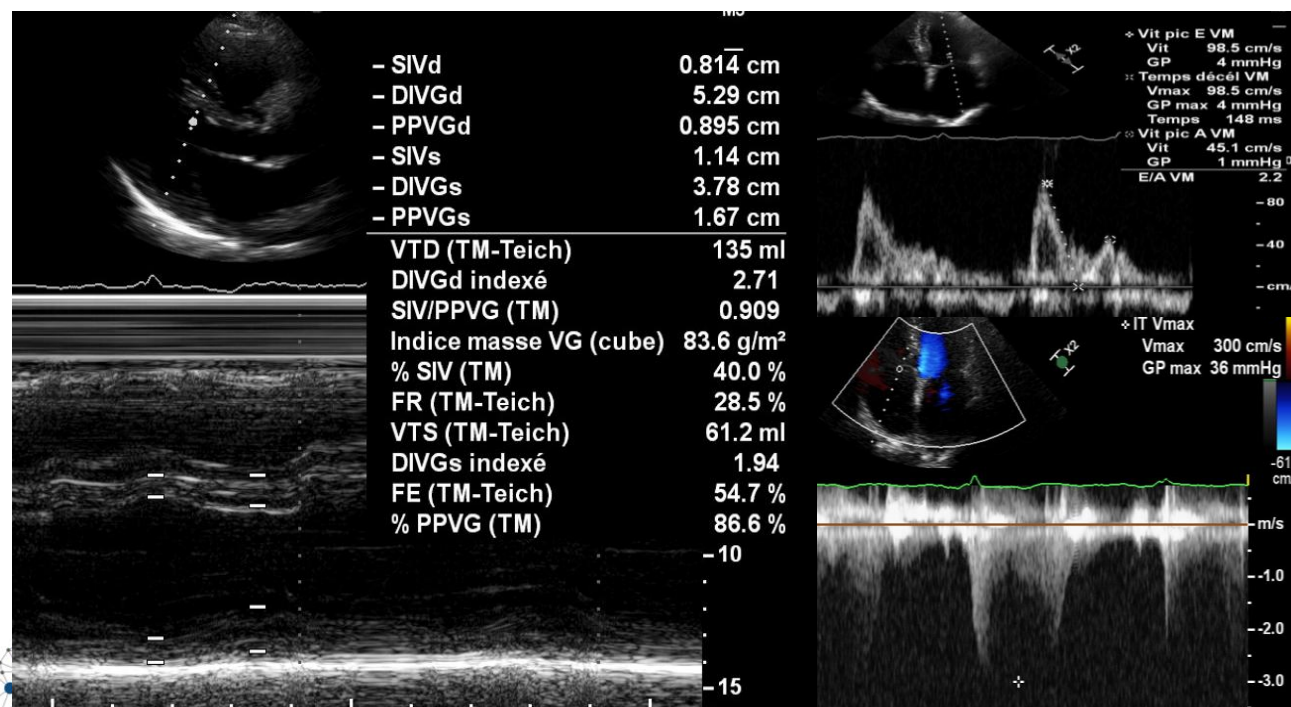
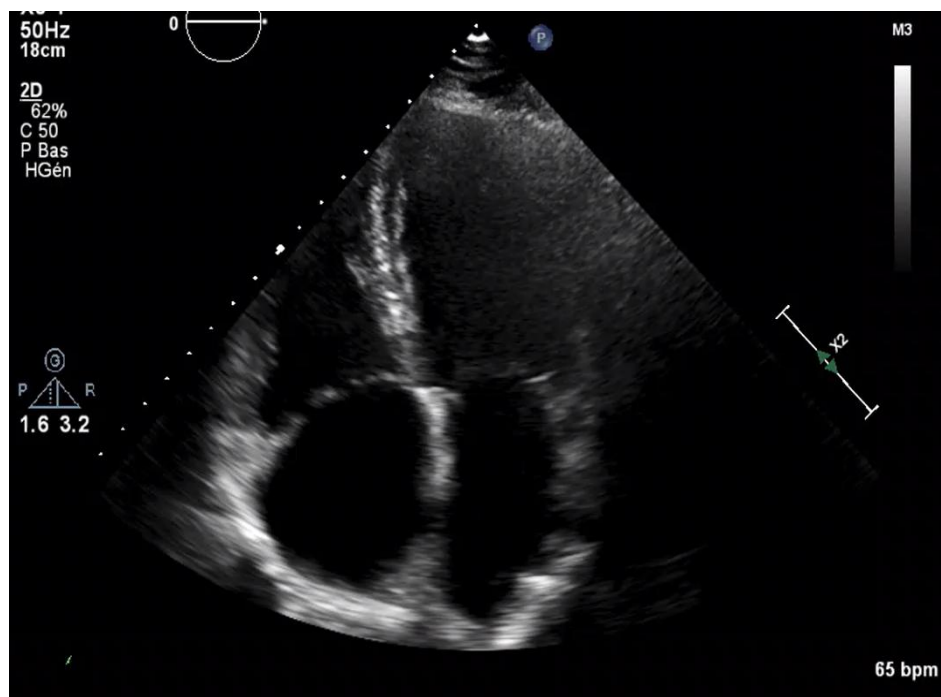


R'EPOF



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, LAo et IM minimales, VD normal, Vmax IT 3m/s, PAPS 43mmHg.





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



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

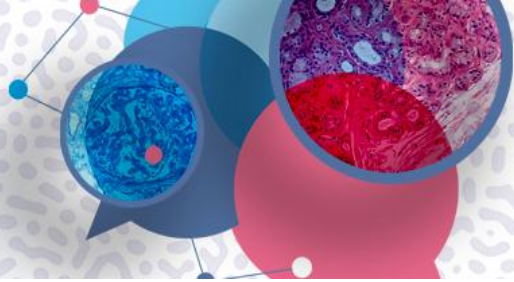


2ème contact 2022

- 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



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



Le bilan retrouve :

- 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



1ere hospitalisation pour ICA en décembre 2023

Contexte de poussée hypertensive

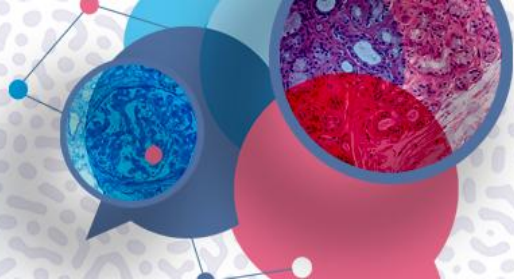
- Pas de traitement à l'entrée
- Bio: BNP 351pg/mL, troponine 178 pg/mL
- ECG: rythme sinusal à 54/min, 1 ESA, axe normal, QRS fins, rabetage R en antérieur, pas de trouble de la repolarisation



R'EPOF

8^e

MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES

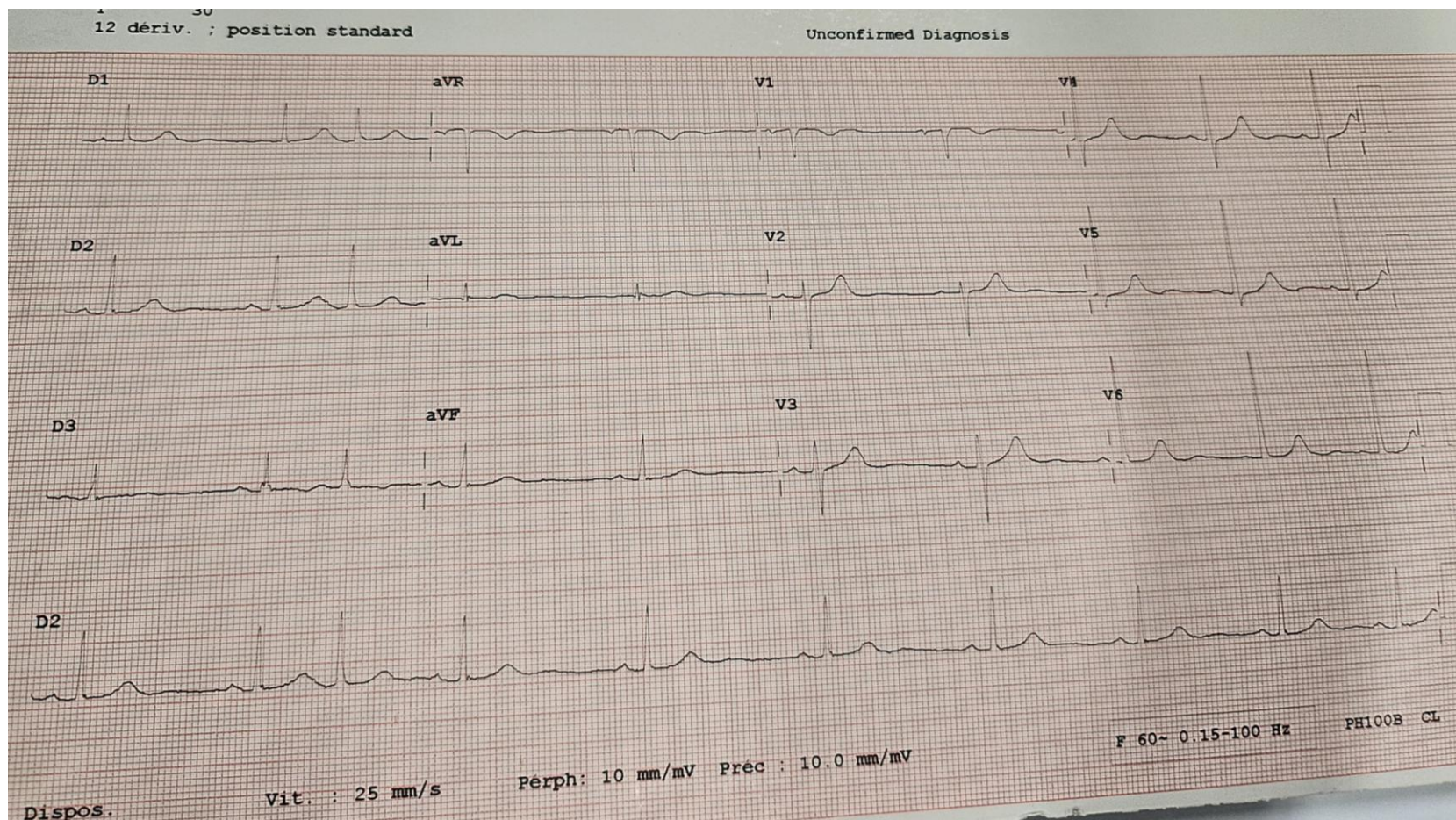


ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôte ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com



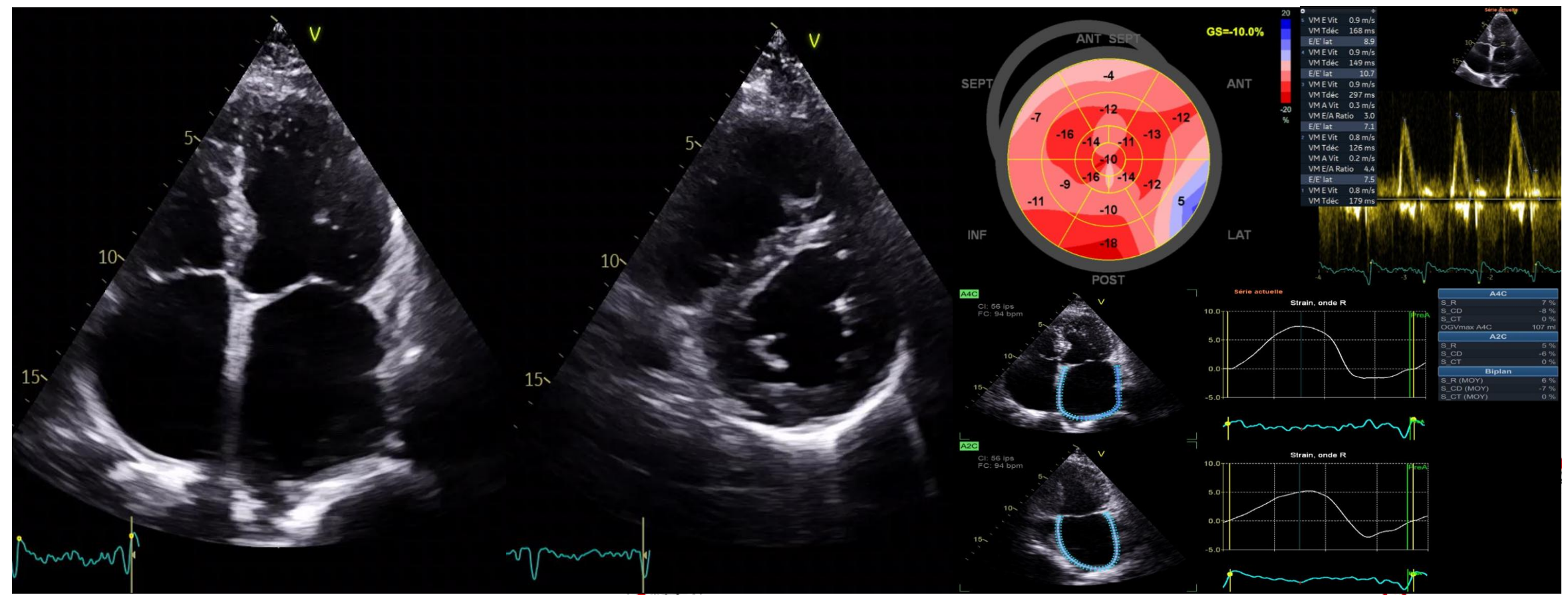
R'EPOF



www.reseau-amylose.org



ETT





Le bilan retrouve :

* 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 30cm², OD 24cm², 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

* angioscanner 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



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/m² (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



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

- Oui
- Non



R'EPOF



Amylose recherchée

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

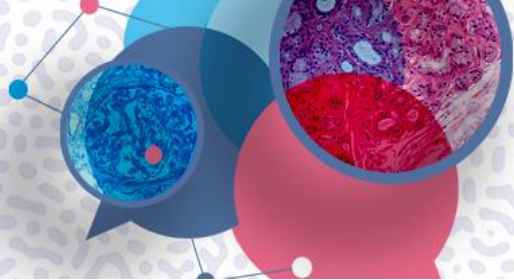
⇒ **Diagnostic d'amylose cardiaque à transthyrétine retenu**

⇒ **Génétique: pas de mutation**

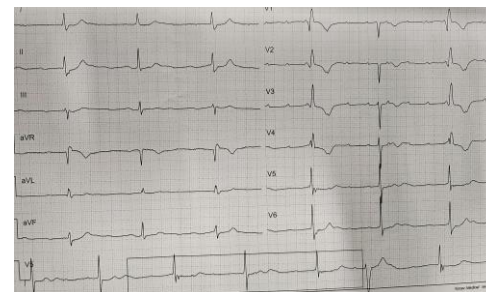
⇒ **Traitement adapté: arrêt des BB, intro Tafamidis 61mg en**



R'EPOF



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^e

MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES

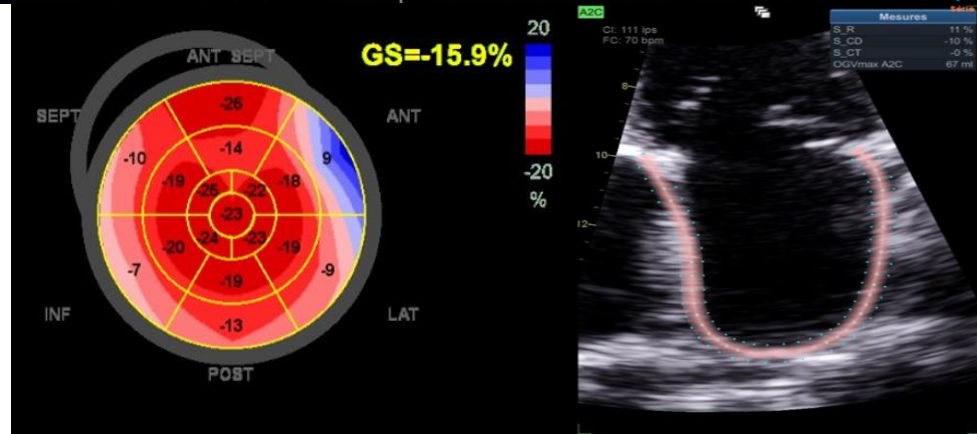
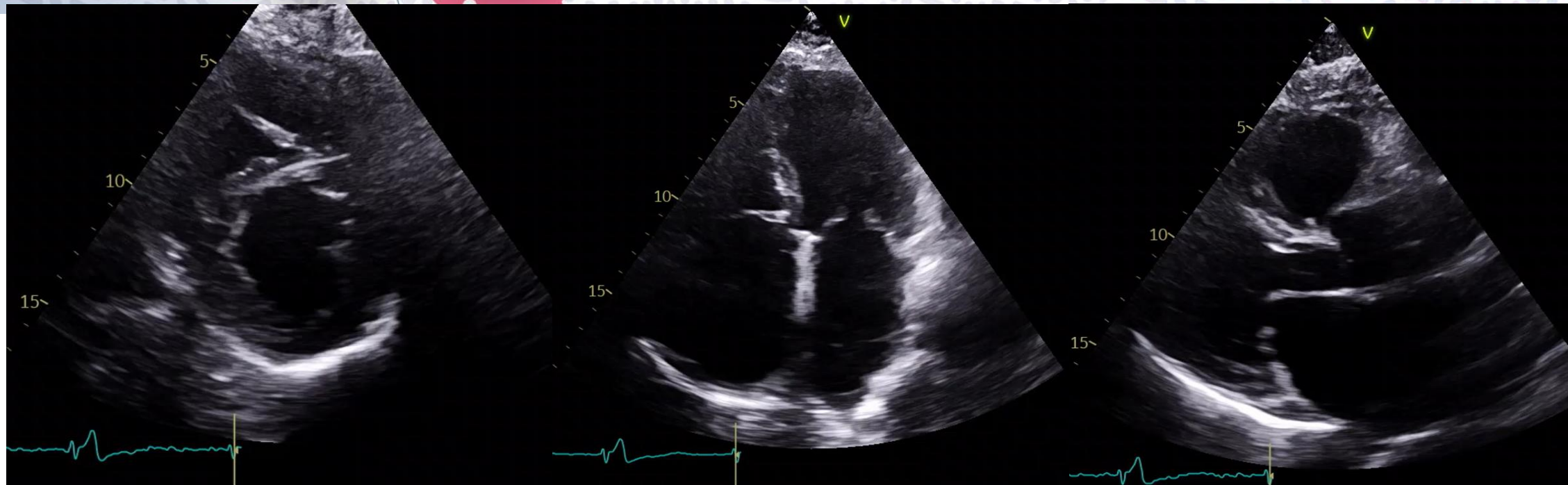


ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôte ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

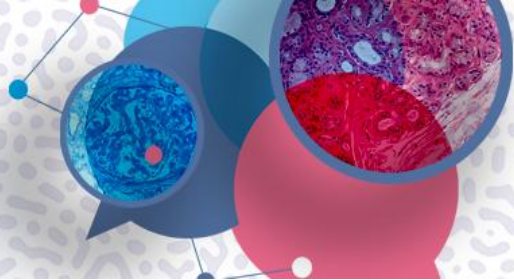


R'EPOF



www.reseau-amylose.org

GROUP FOR RESEARCH ON AMYLOIDOSIS AND CARDIAC EXCELLENCE
F-CRIN NETWORK



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 !**

Sex differences in ATTR-CM	
<p>Epidemiology</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↓ ↓ prevalence • ↑ with ageing, postmenopausal +++ • ↑ age at diagnosis • Val30Met mutation ++ 	<p>Epidemiology</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↑ ↑ prevalence (>80%) • ↑ with ageing • Younger age at diagnosis • Non-Val30Met mutations ++
<p>Clinical presentation</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↑ NYHA class • HFpEF +++ • CTS, moderate to severe AS ++ • ↓ LV hypertrophy 	<p>Clinical presentation</p> <ul style="list-style-type: none"> • ↓ NYHA class • HFpEF +++ • ↑ ↑ LV hypertrophy
<p>Diagnosis</p> <ul style="list-style-type: none"> • =/↑ indexed LV MWT • ↓ ↓ LVEDD • ↑ LVEF • =/↓ diastolic and RV dysfunction • ↓ bone tracer uptake • = ECG abnormalities • = TnT, =/↑ BNP and NT-proBNP 	<p>Diagnosis</p> <ul style="list-style-type: none"> • =/↓ indexed LV MWT • ↑ ↑ LVEDD • ↓ LVEF • =/↓ diastolic and RV dysfunction • ↑ bone tracer uptake • = ECG abnormalities • = TnT, =/↓ BNP and NT-proBNP
<p>Treatment and prognosis</p> <ul style="list-style-type: none"> • Under-represented in clinical trials • =/↓ survival 	<p>Treatment and prognosis</p> <ul style="list-style-type: none"> • =/↑ survival



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>



Remerciements

Platinum sponsors



Silver sponsor



Journée organisée par :



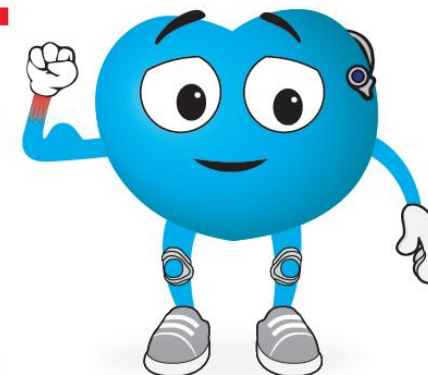
www.masterclass-amylose.com



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

R'EPOF

- Surdit 
- Canal carpien
- Doigt   ressaut
- Rupture du tendon du long biceps
- Canal lombaire  troit
- Proth se de hanche/genou
- Essoufflement
- Prise de poids
-  d mes
- Fatigue



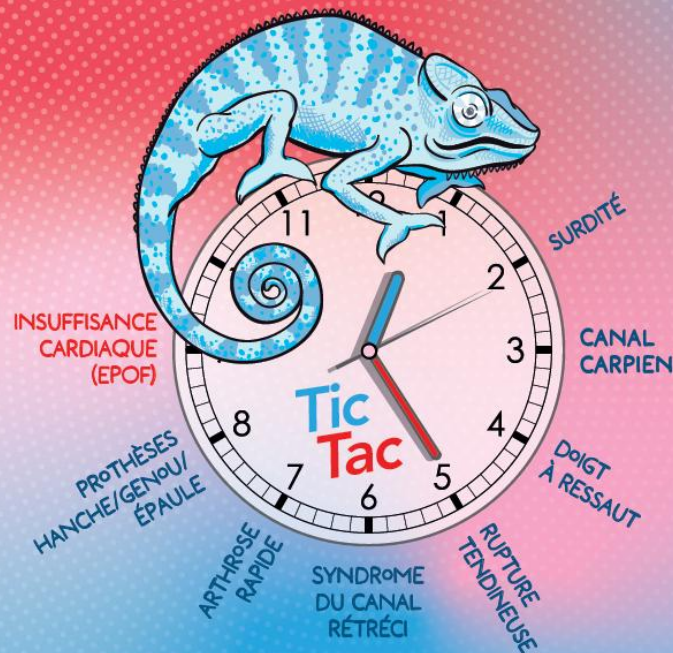
Et si c tait une
Amylose Cardiaque   transthyr tine ?



R'EPOF

8^eMASTERCLASS
AMYLOSES
CARDIAQUES

ÉVÉNEMENT HYBRIDE

Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôte ■ PARISwww.masterclass-amylose.comET SI VOUS AVIEZ
LA MALADIE CAMÉLÉON ?GAGNEZ DU TEMPS CONTRE L'AMYLOSE CARDIAQUE,
FAITES-VOUS DÉPISTER !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

www.reseau-amylose.org