

Amylose cardiaque : du diagnostic au traitement

Cardiac amyloidosis : from diagnosis to management

Mariam Drissa, Fares Azaiez Yecine Abdelmoula, Ilyes Lagha, Rim Ben Romdhane, Khaouther Bachraoui, Rami Tlili, Youssef Ben Ameer

Service de cardiologie, CHU Mongi Slim La Marsa, Tunisie

SUMMARY

L'amylose cardiaque est une pathologie fréquente sous diagnostiquée, grave car elle impacte le pronostic des patients, elle se présente fréquemment avec des signes et des symptômes non spécifiques. Elle se caractérise par le dépôt puis l'accumulation extra cellulaire au niveau cardiaque de fibrilles amyloïdes ayant une grande stabilité et rigidité et ceci par le biais de mécanismes variables selon le type d'amylose. L'infiltration amyloïde cardiaque est responsable d'un épaissement du myocarde créant une «hypertrophie». Cette infiltration se complique d'insuffisance cardiaque et de troubles de rythme et de la conduction.

MOTS-CLÉS

Amylose cardiaque,
Diagnostic,
Complication,
traitement

RÉSUMÉ

Amyloidosis is the manifestation of several systemic diseases, often under-diagnosed. The common feature of these diseases is an extracellular accumulation of insoluble fibrillar proteins that progressively deposit and invade the tissues preventing their proper functioning. Cardiac amyloid infiltration is responsible for a thickening of the myocardium creating a «hypertrophy». This infiltration is complicated by heart failure, arrhythmias and conduction disorders.

KEYWORDS

Cardiac amyloidosis,
Diagnosis,
Complication,
treatment

Correspondance

Mariam Drissa
Service de cardiologie, CHU Mongi Slim La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

Les amyloses systémiques constituent un large éventail de maladies qui résultent d'un mauvais repliement des protéines qui s'agrègent en fibrilles amyloïdes à feuillets doubles. Plus de 35 protéines précurseurs amyloïdogènes ont été identifiés et donnent lieu à des maladies caractérisées par le dépôt extracellulaire de protéines insolubles.

Plus que 98% des amyloses cardiaques actuellement diagnostiquées résultent de fibrilles composées de chaînes légères d'immunoglobulines monoclonales (AL) ou de transthyrétine (ATTR), que ce soit sous sa forme héréditaire (ATTRv) ou acquise (ATTRwt) anciennement appelée ATTR-CM "sénile" ou "liée à l'âge".

Les progrès récents en matière d'imagerie cardiaque, de stratégies de diagnostic et de thérapies ont amélioré la reconnaissance et le traitement de l'amylose cardiaque.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'amylose cardiaque entraîne une augmentation de l'épaisseur de la paroi ventriculaire et de la rigidité ventriculaire diminuant ainsi la compliance myocardique. L'infiltration auriculaire par la protéine amyloïde contribue à la prévalence élevée de la fibrillation auriculaire dans cette maladie.

La dissociation électromécanique résulte également de cette infiltration auriculaire et augmente le risque de formation de thrombus auriculaire, même en rythme sinusal.

En outre, dans la maladie AL, l'amyloïde peut se déposer à l'intérieur et/ou autour des petites artéoles du cœur, pouvant donner un tableau proche d'un syndrome coronarien.

En plus de l'infiltration interstitielle, le dysfonctionnement cardiaque et l'atteinte microvasculaire dans l'amylose AL peut également résulter de la toxicité directe des chaînes légères.

L'amylose cardiaque AL est caractérisée en plus de l'infiltration directe de protéines extracellulaire par la toxicité directe des chaînes légères.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'amylose cardiaque nécessite la recherche minutieuse des (c'est-à-dire une augmentation de l'épaisseur de la paroi du ventricule gauche en l'absence de pathologie valvulaire, signes d'insuffisance cardiaque, fibrillation auriculaire, des troubles de conduction, biomarqueurs cardiaques élevés) et d'autres manifestations extra cardiaques (1).

(par exemple, antécédents de syndrome du canal carpien, canal lombaire étroit, prothèse de la hanche ou du genou, une chirurgie de l'épaule, protéinurie ou neuropathie périphérique/dysautonomie) (2).

Les manifestations cardiaques ne suffisent pas à elles seules pour distinguer de manière concluante l'AL de l'amyloïdose ATTR car il existe un chevauchement considérable des caractéristiques cliniques d'imagerie et d'électrocardiographie. Il existe des manifestations pathognomoniques de l'amylose AL, notamment la macroglossie/l'hypertrophie de la glande sous-mandibulaire et un purpura périorbitaire dû à une fragilité capillaire et à une déficience acquise en facteur, contrairement aux manifestations musculo-squelettiques, telles que la rupture spontanée du tendon du biceps et la sténose spinale, sont propres à l'amylose ATTR.

Parmi les systèmes d'organes qui sont touchés à la fois par l'amylose AL et l'amylose ATTR, la CM, l'atteinte Gastro Intestinale la neuropathie périphérique et l'hypotension orthostatique sont courantes.

Le diagnostic de l'amylose cardiaque commence par l'histoire/examen clinique, l'électrocardiogramme et l'ETT. La discordance entre le voltage QRS et l'épaisseur de la paroi observée à l'échocardiogramme est une caractéristique bien connue (3).

Cependant, la présence d'un microvoltage sur l'ECG n'est présent que chez environ 30 % des patients atteints d'amylose cardiaque (4), et son absence n'exclut donc pas le diagnostic.



Figure 1. Symptômes de l'amylose ATTR. Les patients atteints d'amyloïdose ATTR peuvent présenter des signes de polyneuropathie progressive, ainsi que des symptômes musculo-squelettiques et des signes de dysfonctionnement autonome. L'amylose ATTR doit être envisagée pour les patients présentant des manifestations cardiaques, neurologiques ou musculo-squelettiques, en particulier lorsque ces symptômes suggèrent que plusieurs organes sont touchés. (2)

ECHOCARDIOGRAPHIE

L'échocardiographie, examen de référence pour tous les patients souffrant d'insuffisance cardiaque, L'amylose cardiaque se caractérise par une augmentation symétrique de l'épaisseur de la paroi ventriculaire (LV). épaisseur de la paroi du VG >12 mm, et est souvent ≥ 15 mm), associée à un ventricule non dilaté, L'épaisseur de la paroi est généralement plus importante chez les patients présentant une amylose cardiaque à transthyrétine au moment du diagnostic, car les patients atteints d'amylose AL ont tendance à devenir symptomatiques plus tôt dans la maladie.

Le dépôt extracellulaire de la protéine amyloïde entraîne cette augmentation de l'épaisseur de la paroi et contribue à la rigidification du ventricule et à la dysfonction diastolique du ventricule gauche. La dysfonction diastolique avancée associée à des Pressions de remplissage devenant élevées ainsi que l'infiltration directe des oreillettes par la protéine amyloïde, entraînent une dilatation des oreillettes.

Des vitesses A trans-mitralles faibles, voire absentes, sont souvent rencontrées chez les patients atteints d'amylose malgré un rythme sinusal. Une vitesse

A trans-mitrale de moins de inférieure à 30 cm/sec était associée à des thrombus intracardiaques chez des patients atteints d'amylose cardiaque sans fibrillation auriculaire (5) une diminution de la vitesse systolique de l'anneau mitral (s') est également souvent retrouvée(6).

L'infiltration amyloïde entraîne également un épaississement du septum interauriculaire, un épaississement valvulaire et une régurgitation valvulaire. Les épanchements péricardiques de faible abondance sont communs, alors que l'évolution vers la tamponnade est relativement rare.

Contrairement à la dysfonction diastolique du VG, qui est altérée au début du processus pathologique, la fonction systolique globale du ventricule gauche, évaluée par la fraction d'éjection (FE), est généralement préservée jusqu'aux stades avancés de la maladie(7).

On peut observer également une altération du strain avec une prédominance sur les segments basaux et une préservation des segments apicaux.

Plus récemment, la dissociation entre la préservation de la FEVG et la réduction du strain longitudinal global,

exprimée par un rapport FE/SLG, a été signalée comme un moyen reproductible et précis de différencier l'amylose cardiaque des autres causes

d'épaississement du ventricule gauche (8). En outre, le SLG est un prédicteur indépendant de survie chez les patients atteints d'amylose cardiaque AL .

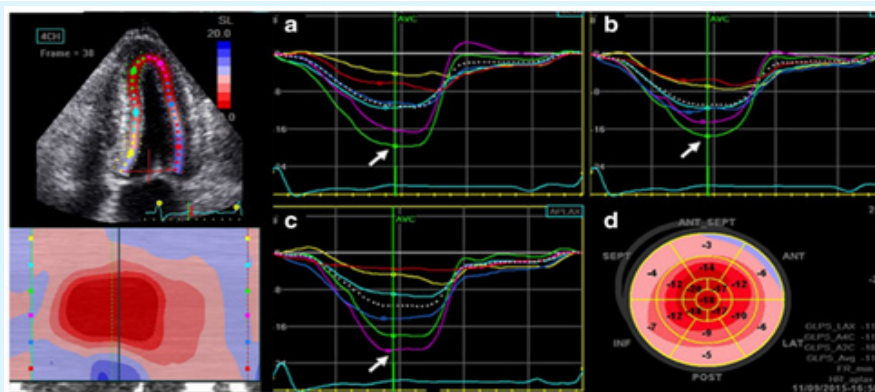


Figure 2. Anomalies du strain longitudinal du ventricule gauche. (a) (vue apicale à 4 chambres), (b) (vue apicale à 2 chambres), (c) (vue apicale à 3 chambres) montrent toutes un strain longitudinal anormal dans les segments basaux et moyens avec une préservation relative dans les segments apicaux (courbes violettes et vertes, flèches blanches) chez un patient atteint d'amylose cardiaque ATTRv. (d) montre la carte en œil de bœuf correspondante du modèle du strain longitudinal global avec l'aspect en cocarde.(8)

Imagerie par Résonance Magnétique

L'IRM ne permet pas le diagnostic formel de l'amylose mais permet une caractérisation détaillée du tissu cardiaque, permettant de différencier l'amylose cardiaque d'autres formes de cardiomyopathie associées à une épaisseur accrue de la paroi ventriculaire gauche. Elle a donc un intérêt diagnostique et trouve sa place lorsqu'une cardiomyopathie infiltrante est peu probable, comme chez les patients plus jeunes ou ceux dont les résultats suggèrent d'autres cardiomyopathies infiltrantes/inflammatoires ou restrictives, y compris la sarcoïdose, l'hémochromatose ou la maladie de Fabry.

L'IRM peut montrer un rehaussement tardif dans la cardiopathie amyloïde pouvant être sous-endocardique ou diffus avec un aspect en rails visible sur l'ensemble des parois myocardiques : VG, VD, OG, OD et VD ce qui est très en faveur d'un processus infiltratif. Difficulté d'annulation du myocarde sur le Temps d'inversion, elle permet également l'analyse du T1 mapping et du volume extracellulaire myocardique (ECV) permettent une approche plus quantitative, plus reproductible, plus sensible et plus précoce que les rehaussements tardifs pour détecter l'atteinte cardiaque amyloïde(6).



Figure 3. A/ Patient avec amylose cardiaque TTR : hypertrophie VG diffuse, hypertrophie du SIA, dilatation biatriale
 B/ Patient avec amylose cardiaque AL : hypertrophie biventriculaire, hypertrophie du SIA, dilatation biatriale et épanchements péricardique et pleuraux
 C/ Rehaussements tardifs touchant typiquement les deux ventricules et débutant en sous-endocardiques avec un aspect caractéristique « en rails » du septum inter-ventriculaire en cas d'amylose cardiaque(9).

L'expansion du volume extracellulaire, le défaut de rehaussement tardif du gadolinium sont caractéristiques de l'amyloïdose cardiaque. L'IRM est très utile pour exclure l'amylose dans les cas suspects ; cependant, il est important de noter que l'IRM n'est ni nécessaire ni suffisante pour établir un diagnostic d'amylose cardiaque. et ne peut donc distinguer entre Amylose AL, ATTR(1).

Biologie

Le diagnostic de l'amylose cardiaque doit toujours commencer par un dépistage des protéines monoclonales pour évaluer la présence d'une maladie plasmocytaire.

Ainsi le premier point de décision obligatoire pour choisir la voie diagnostique appropriée est basé sur la présence ou l'absence d'une protéine monoclonale.

Un piège diagnostique consisterait à diagnostiquer serait d'interpréter une scintigraphie cardiaque en l'absence de dépistage concomitant de la protéine monoclonale ; une scintigraphie seule ne seule n'est ni appropriée ni valable pour distinguer l'ATTR-CM de l'AL-CM.

L'amylose AL peut être essentiellement exclue par un dépistage de la protéine monoclonale comprenant ces 3 tests biologique(10) :

- Immunofixation des protéines sériques
- Immunofixation des protéines urinaires
- dosage des chaînes légères libres sériques

Le rapport des chaînes légères libres kappa et lambda doit être utilisé pour le diagnostic et la surveillance de la maladie dans l'amylose AL.

Ceci est particulièrement vrai dans le cadre d'insuffisance rénale en raison de l'effet de la réduction du débit de filtration glomérulaire sur les concentrations circulantes de chaînes légères libres. La moelle osseuse produit dans les conditions physiologique environ deux fois plus de chaînes légères libres kappa que de chaînes légères libres lambda et la clairance se fait par 2 mécanismes : les reins et le système rénal.

Bien que le système réticulo-endothélial élimine les chaînes légères kappa et lambda à la même vitesse, les reins éliminent les chaînes légères kappa beaucoup plus efficacement que les lambda, ce qui permet de surmonter la production supplémentaire des chaînes kappa par la moelle osseuse.

Ainsi, en cas de maladie rénale chronique, des rapports K/L plus élevés sont courants dans de tels cas, l'immunofixation des protéines est normale et l'amylose AL est rare. En revanche, un rapport K/L bas n'est jamais normal car il indique un processus monoclonal lambda et doit toujours entraîner des recherches plus approfondies.

Si la protéine monoclonale n'est pas identifiée par l'immunofixation des protéines sériques et urinaires et que le rapport des chaînes légères est normal, l'amylose AL est exclue avec une valeur prédictive négative de 99%(11).

Un piège diagnostique important de la recherche des protéines monoclonales est que l'électrophorèse des protéines sériques/urinaires ne doit pas être utilisée pour exclure une protéine monoclonale étant donné sa faible précision par rapport à l'immunofixation pour la détection de l'amylose AL(12).

Si une protéine monoclonale est présente par immunofixation et/ou si l'on trouve un rapport des chaînes légères anormal, il convient de procéder à un examen approfondi.

Le diagnostic non invasif n'est plus une option et la biopsie de l'organe est préférable(1).

Scintigraphie osseuse

La scintigraphie osseuse est la pierre angulaire dans l'amylose cardiaque ATTR elle a une sensibilité et une spécificité qui dépasse les 90 %.

Elle permet de différencier entre amylose cardiaque ATTR, AL et les autres phénotype d'amylose

Les traceurs diphosphates utilisés pour les scintigraphies osseuses marquent les dépôts amyloïdes.

Cette fixation semble être liée à une teneur élevée en calcium des dépôts amyloïdes, et elle est plus spécifique des dépôts amyloïdes composés de transthyrétine que de chaînes légères.

Fixation cardiaque en l'absence de signes échographiques permet un diagnostic précoce de la maladie En l'absence d'anomalie de la chaîne légère, la scintigraphie osseuse permet de diagnostiquer l'ATTR-CM si l'on constate une captation cardiaque de grade 2 ou 3. L'absence de fixation cardiaque est en faveur d'une amylose AL.

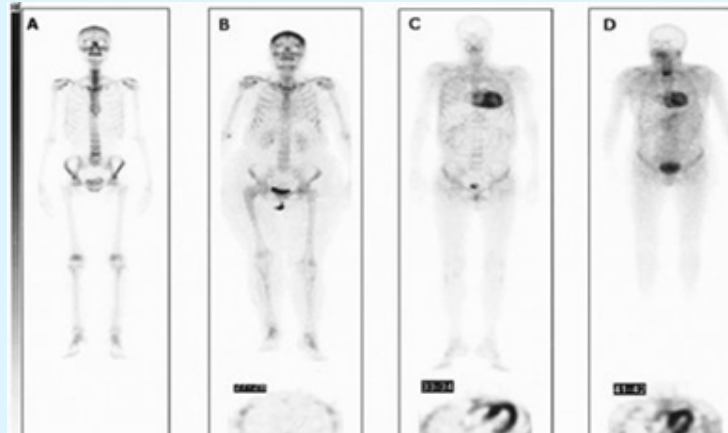


Figure 4. La captation cardiaque est comparée visuellement avec les côtes environnantes pour un score de classement visuel, le grade 0 correspond à une absence de captation cardiaque et à une captation costale normale ; le grade 1 correspond à une captation cardiaque moins que la prise d’empreinte au niveau des côtes ; le grade 2 correspond à une prise d’empreinte cardiaque égale à la prise d’empreinte au niveau des côtes ; le grade 3 correspond à une captation cardiaque supérieure à celle des côtes (12).

Le rôle de la biopsie dans le diagnostic

Chez les patients suspectés d’amylose AL, la confirmation diagnostique nécessite une preuve histologique. La biopsie des tissus est nécessaire pour démontrer la présence de l’amyloïde et, dans de nombreux cas, pour déterminer le type d’amyloïde. Dans le cas d’une amylose AL prouvée par biopsie (provenant d’un tissu extracardiaque) et des caractéristiques d’imagerie compatibles avec une amylose cardiaque, une biopsie endomyocardique n’est

généralement pas pratiquée, bien que une amylose cardiaque AL/ATTR concomitante a été décrite.

Le choix du site de la biopsie est un piège diagnostique courant. Bien que la biopsie de l’organe impliqué (le plus souvent le cœur ou les reins) soit plus invasive que la biopsie périphérique (biopsie cutanée, biopsie des glandes salivaires accessoires), ce dernier offre une sensibilité variable : 84 % pour la forme AL, 45 % pour la forme ATTRv-CM et 15 % pour la forme ATTRwt-CM.

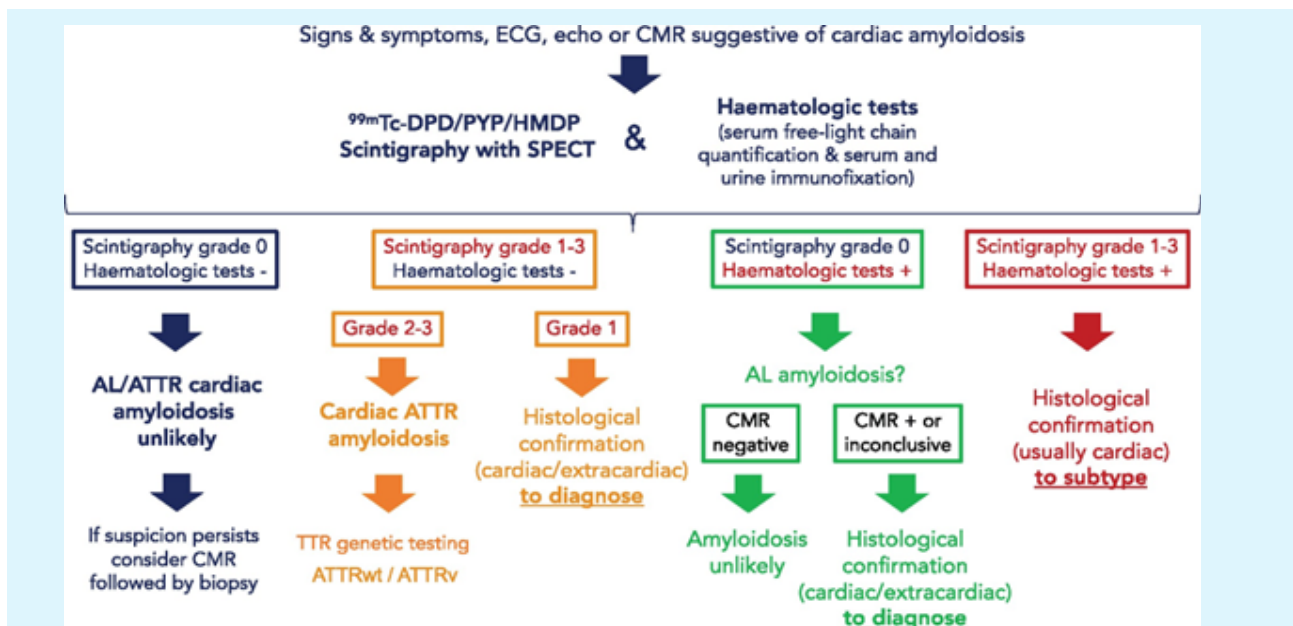


Figure 5. Algorithme diagnostique de l’amylose cardiaque. AL, amyloïdose à chaîne légère ;ATTR, amylose à transthyrétine ;ATTRv, amylose héréditaire à transthyrétine ;ATTRwt, amylose à transthyrétine de type sauvage; CMR imagerie par résonnance magnétique ; ECG, électrocardiogramme .(1)

Traitement :

Le traitement de l'amylose cardiaque comporte deux volets : (i) le traitement et la prévention des complications et (ii) l'arrêt ou le retardement du dépôt amyloïde par un traitement spécifique. Traitement des complications et des comorbidités notamment le traitement de l'insuffisance cardiaque, des arythmies, des troubles de la conduction, des thromboembolies et de la présence concomitante d'une rétrécissement aortique sévère.

Traitement spécifique Le traitement du processus de dépôt amyloïde doit cibler la production de la protéine précurseur amyloïde ou l'assemblage des fibrilles amyloïdes.

Traitement non spécifique

Traitement de l'insuffisance cardiaque et de la congestion

La restriction du ventricule gauche et la réduction du volume systolique par rapport au débit cardiaque dans l'amylose cardiaque rendent difficile le maintien du volume. Les diurétiques de l'anse sont utilisés pour décongestionner, bien qu'ils puissent aggraver la fonction rénale, car la diminution de la précharge peut compromettre un volume systémique déjà fixe, entraînant un faible débit cardiaque. Les antagonistes de l'aldostérone peuvent être utilisés seuls ou en association avec des diurétiques de l'anse chez les patients dont la pression artérielle et la fonction rénale sont adéquates. Il n'existe pas de données soutenant l'utilisation d'un traitement médical pour l'insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection réduite ou préservée. Les traitements usuels de l'insuffisance cardiaque peuvent exacerber l'hypotension en cas de dysautonomie associé à l'amyloïde. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont donc fréquemment mal tolérés en raison de la vasodilatation les β -bloquants et les inhibiteurs calciques non dihydropyridiniques sont souvent mal tolérés, même à faibles doses, car les patients atteints d'amylose cardiaque dépendent de la réponse de la fréquence cardiaque pour maintenir le débit cardiaque compte tenu d'un volume systolique fixe.

Enfin, bien qu'il existe un bénéfice théorique pour les ISGLT2 pour l'HFpEF, les preuves sont insuffisantes concernant leur efficacité (ou leur nocivité) dans l'amylose cardiaque.

Traitement de la FA

L'amylose cardiaque est associée à des arythmies tant auriculaires que ventriculaires. Une anticoagulation empirique peut être justifiée même en rythme sinusal. L'anticoagulation est indiquée en cas de fibrillation/flutter auriculaire, indépendamment de l'indice CHA2DSVASC2(1,13). Il n'existe pas de comparaison définitive entre la warfarine et les anticoagulants oraux directs pour prévenir la thromboembolie dans ce contexte. La fermeture de l'auricule gauche n'a pas été étudiée mais peut être envisagé chez les patients présentant un risque hémorragique majeur. La digoxine peut être utilisée avec prudence pour contrôler la fréquence cardiaque, bien qu'il y ait des inquiétudes quant à la toxicité potentielle de la digoxine causée par la liaison au fibrille amyloïde..

L'amiodarone est l'agent de choix pour contrôler le rythme et la fréquence, en particulier dans les cas où le β -bloquant n'est pas toléré (14); la cardioversion et l'ablation doivent également être envisager dans certains cas.

Troubles des troubles conductifs et des troubles de rythmes ventriculaires :

En raison de l'incidence élevée des troubles conductifs due à l'infiltration amyloïde, la surveillance électrocardiographique fait partie de la surveillance quotidienne des patients atteints d'amylose.

Il n'existe pas actuellement des indications spécifique à l'amylose concernant l'implantation par un PaceMaker.

Le bénéfice des DAI, en particulier pour la prévention primaire de la mort cardiaque subite, est discutable.(14).

Aucune caractéristique clinique ne permettait de prédire qui recevrait un traitement par DAI.

La thérapie de resynchronisation cardiaque peut être utile chez les patients dépendant d'un stimulateur cardiaque car le volume déjà déprimé peut s'aggraver avec une stimulation ventriculaire droite à long terme(15).

Une étude récente les patients atteints d'amylose cardiaque étaient moins répondeurs a la resynchronisation que les patients ayant une CMD avec un effet moindre sur l'amélioration de la qualité de vie et sur la réduction d'hospitalisation (16).

Les arythmies ventriculaires non soutenues sont très fréquentes dans les cas des amyloses, mais il n'est pas certain qu'elles soient des facteurs prédicteurs de mort subite.

Aucune n'a démontré de manière convaincante une amélioration de la survie chez les patients implantés en prévention primaire (1)

Actuellement ils n'existe donc pas de recommandations au-delà des indications standard d'implantation d'un défibrillateur dans l'amylose cardiaque.

Rétrécissement aortique

Le rétrécissement aortique est une comorbidité reconnue dans l'amylose cardiaque notamment dans l'ATTRwt, vu la prévalence des deux pathologies chez les patients âgés. Jusqu'à 16 % (17) des patients ayant un rétrécissement aortique serré pris en charge pour un TAVI ont une amylose cardiaque concomitante 20 à 30 % dans les sténoses aortiques à bas débit bas gradient paradoxal présentent une amylose cardiaque (18).

La réalisation d'un TAVI améliore le pronostic des patients combinant les deux pathologies. La présence d'une amylose ATTRwt en cas de RAC ne doit pas faire contre-indiquer la réalisation d'un TAVI (18).

Traitement spécifique

Amylose AL

L'amylose AL est une urgence diagnostique et thérapeutique, le traitement spécifique doit être entrepris par des équipes multidisciplinaires impliquant des spécialistes en onco-hématologie et en cardiologie et, dans la mesure du possible, les patients doivent être orientés vers des centres spécialisés. Les patients atteints d'amylose AL sont non seulement atteints d'une hémopathie maligne, mais leur atteinte multiorganique les rend particulièrement fragiles et sensibles à la toxicité des traitements.

Amylose TTR

I / Tafamidis

Le tafamidis est un stabilisateur de la TTR, ralentissant la dissociation de la TTR et donc la formation de fibrilles et le dépôt cardiaque et le dépôt cardiaque. Un diagnostic précoce est donc crucial parce que le

tafamidis retarde la progression de la maladie mais n'entraîne pas nécessairement sa régression (19).

Dans l'étude ATTR-ACT le tafamidis comparé au placebo a démontré des réductions de la mortalité toutes causes confondues et des hospitalisations cardiovasculaires. L'étude ATTR-ACT a confirmé le bénéfice du tafamidis, indépendamment du statut de variante ou de de type sauvage, avec une réduction de la mortalité et du déclin fonctionnel.

En outre, le tafamidis ralentit le déclin de la qualité de vie rapportée par les patients.

Dans l'étude ATTRACT, les effets indésirables étaient d'une gravité légère à modérée, l'obstacle prédominant est le risque lié au coût, en raison du prix élevé des médicaments, il existe une incertitude concernant l'efficacité du tafamidis au début du continuum de la maladie, y compris les porteurs génétiques asymptomatiques sans amylose cardiaque cliniquement évidente ou d'amylose cardiaque ou ceux qui présentent une maladie localisée non cardiaques, comme les dépôts identifiés au moment de l'opération du canal carpien. De plus, certains patients à un stade maladie avancée peuvent ne pas bénéficier du tafamidis, tels que ceux exclus de l'essai ATTR-ACT, notamment les patients de la classe fonctionnelle IV de la NYHA et ceux d'un âge avancé (90 ans ou plus)

2 / Patisiran

Le patisiran est une molécule qui se lie spécifiquement à l'ARN messager responsable de la production de la transthyrétine empêchant ainsi son expression.

Le patisiran était habituellement utilisé dans le traitement des ATTRv associé à une atteinte neurologique a été testé chez les patients ayant une amylose cardiaque à TTR (sauvage ou mutée) symptomatiques sur le plan de l'insuffisance cardiaque cette étude a montré une modifications du test de marche de 6 min à 12 mois. Les patients du groupe Patisiran avaient une moindre dégradation de la distance parcourue à 12 mois comparés aux patients dans le bras placebo avec une amélioration de la qualité de vie évaluée par le questionnaire de qualité de vie Kansas City à 12 mois (10).

CONCLUSION

Les progrès de l'imagerie et le développement de thérapies dédiées et efficaces ont profondément modifié notre vision de l'amylose cardiaque qui est passée du stade de maladie rare à une pathologie à évoquer systématiquement devant toute hypertrophie ventriculaire gauche et/ou une insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée. La recherche des signes extracardiaques est une aide au diagnostic. L'électrocardiogramme, l'échocardiographie et l'IRM cardiaque permettent de suspecter l'amylose cardiaque. La confirmation diagnostique se fait sur l'application d'un algorithme simple en se basant sur les tests biologiques et sur la scintigraphie osseuse avec une documentation histologique qui reste impérative en cas d'amylose AL.

REFERENCES

1. Nguyen I. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases | *European Heart Journal* | Oxford Academic [Internet]. [cité 19 févr 2023]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/16/1554/6212698>
2. Nativi-Nicolau JN, Karam C, Khella S, Maurer MS. Screening for ATTR amyloidosis in the clinic: overlapping disorders, misdiagnosis, and multiorgan awareness. *Heart Failure Reviews*. 2022;27(3):785.
3. Witteles RM, Bokhari S, Damy T, Elliott PM, Falk RH, Fine NM, et al. Screening for Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy in Everyday Practice. *JACC: Heart Failure*. 1 août 2019;7(8):709-16.
4. Cyrille NB, Goldsmith J, Alvarez J, Maurer MS. Prevalence and Prognostic Significance of Low QRS Voltage Among the Three Main Types of Cardiac Amyloidosis. *The American Journal of Cardiology*. 1 oct 2014;114(7):1089-93.
5. Feng D, Syed IS, Martinez M, Oh JK, Jaffe AS, Grogan M, et al. Intracardiac thrombosis and anticoagulation therapy in cardiac amyloidosis. *Circulation*. 12 mai 2009;119(18):2490-7.
6. Dorbala S, Ando Y, Bokhari S, Dispenzieri A, Falk RH, Ferrari VA, et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: Part I of 2-evidence base and standardized methods of imaging. *J Nucl Cardiol*. déc 2019;26(6):2065-123.
7. Piper C, Butz T, Farr M, Faber L, Oldenburg O, Horstkotte D. How to diagnose cardiac amyloidosis early: impact of ECG, tissue Doppler echocardiography, and myocardial biopsy. *Amyloid*. mars 2010;17(1):1-9.
8. Pagourelas ED, Duchenne J, Mirea O, Vovas G, Van Cleemput J, Delforge M, et al. The Relation of Ejection Fraction and Global Longitudinal Strain in Amyloidosis: Implications for Differential Diagnosis. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 1 nov 2016;9(11):1358-9.
9. Syed IS, Glockner JF, Feng D, Araoz PA, Martinez MW, Edwards WD, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. févr 2010;3(2):155-64.
10. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee | *Journal of the American College of Cardiology* [Internet]. [cité 19 févr 2023]. Disponible sur: <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2022.11.022>
11. Muchtar E, Gertz MA, Kyle RA, Lacy MQ, Dingli D, Leung N, et al. A Modern Primer on Light Chain Amyloidosis in 592 Patients With Mass Spectrometry-Verified Typing. *Mayo Clinic Proceedings*. 1 mars 2019;94(3):472-83.
12. Hanna M, Ruberg FL, Maurer MS, Dispenzieri A, Dorbala S, Falk RH, et al. Cardiac Scintigraphy With Technetium-99m-Labeled Bone-Seeking Tracers for Suspected Amyloidosis: JACC Review Topic of the Week. *Journal of the American College of Cardiology*. 9 juin 2020;75(22):2851-62.
13. Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, Bullock-Palmer RP, Chang PP, Eisen HJ, et al. Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 7 juill 2020;142(1):e7-22.
14. Management of Arrhythmias in Cardiac Amyloidosis - PubMed [Internet]. [cité 19 févr 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32327068/>
15. Cardiac devices in patients with transthyretin amyloidosis: Impact on functional class, left ventricular function, mitral regurgitation, and mortality - Donnellan - 2019 - *Journal of Cardiovascular Electrophysiology - Wiley Online Library* [Internet]. [cité 19 févr 2023]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jce.14180>
16. Cardiovascular outcomes after cardiac resynchronization therapy in cardiac amyloidosis - PubMed [Internet]. [cité 19 févr 2023]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34734471/>
17. Longhi S, Lorenzini M, Gagliardi C, Milandri A, Marzocchi A, Marzocchi C, et al. Coexistence of Degenerative Aortic Stenosis and Wild-Type Transthyretin-Related Cardiac Amyloidosis. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 1 mars 2016;9(3):325-7.
18. Castaño A, Narotsky DL, Hamid N, Khalique OK, Morgenstern R, DeLuca A, et al. Unveiling transthyretin cardiac amyloidosis and its predictors among elderly patients with severe aortic stenosis undergoing transcatheter aortic valve replacement. *Eur Heart J*. 7 oct 2017;38(38):2879-87.
19. Maurer MS, Schwartz JH, Gundapaneni B, Elliott PM, Merlini G, Waddington-Cruz M, et al. Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy. *New England Journal of Medicine*. 13 sept 2018;379(11):1007-16.