



## CAS CLINIQUE N° 2

# Une amylose tous risques



**Dr Julien JEANNETEAU**  
Clinique Saint-Joseph, Trélazé (Angers)



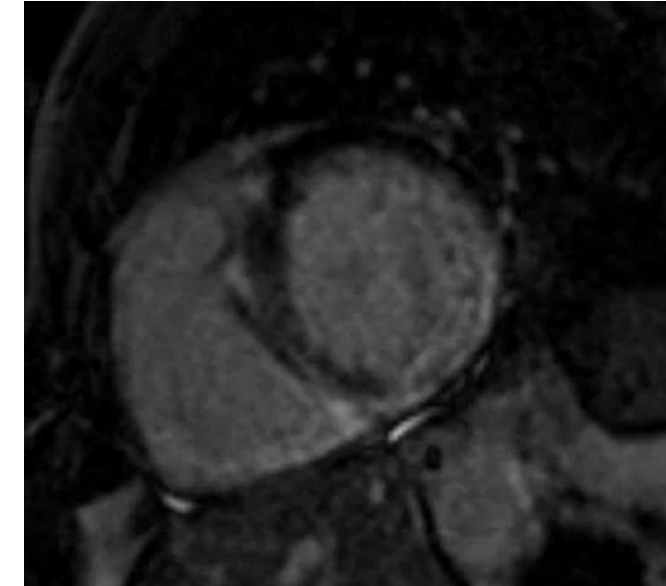
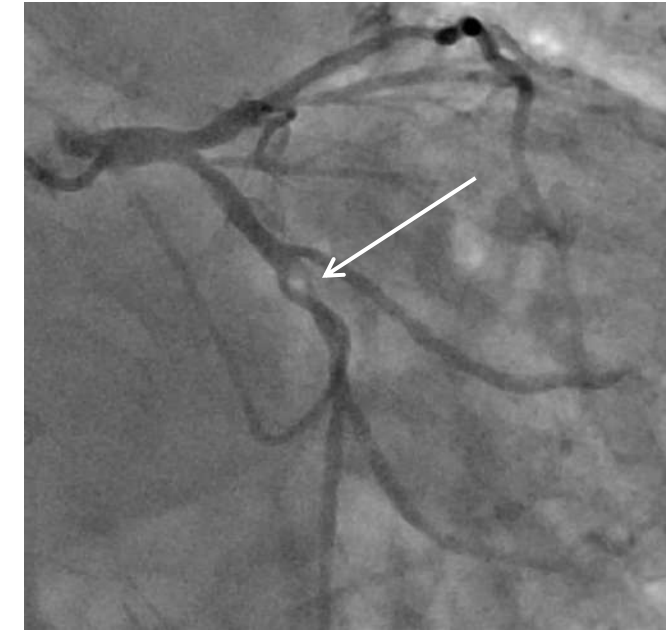
## Histoire clinique

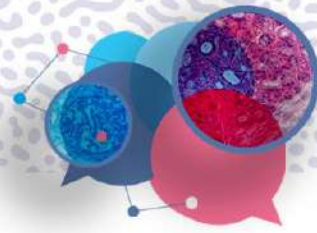
### - Fin 2018 :

- 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 ntpoBNP 784 pg/ml.
- Introduction de Tafamidis.

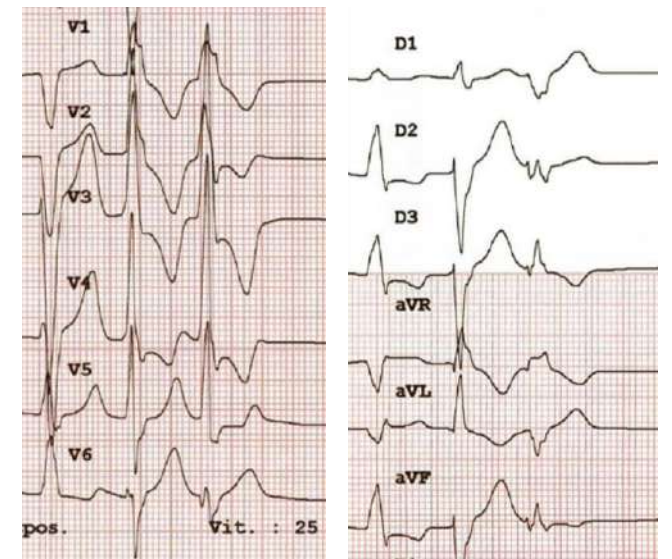
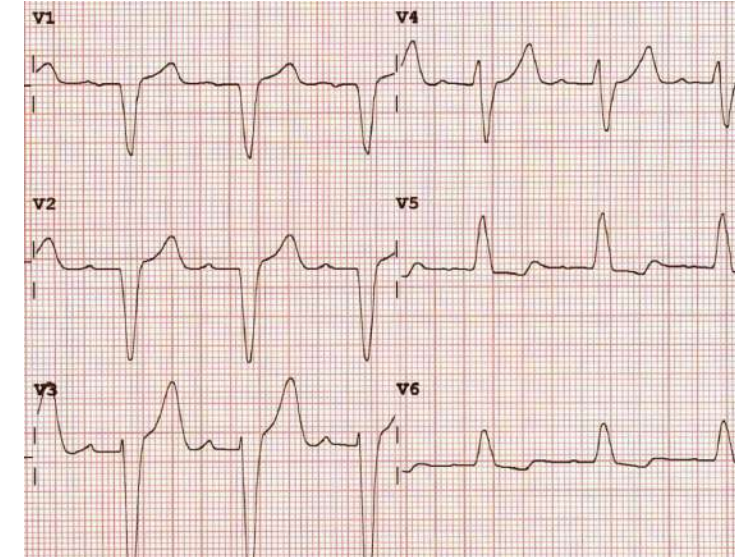




# 1/ CRT-P, CRT-D ou rien ?

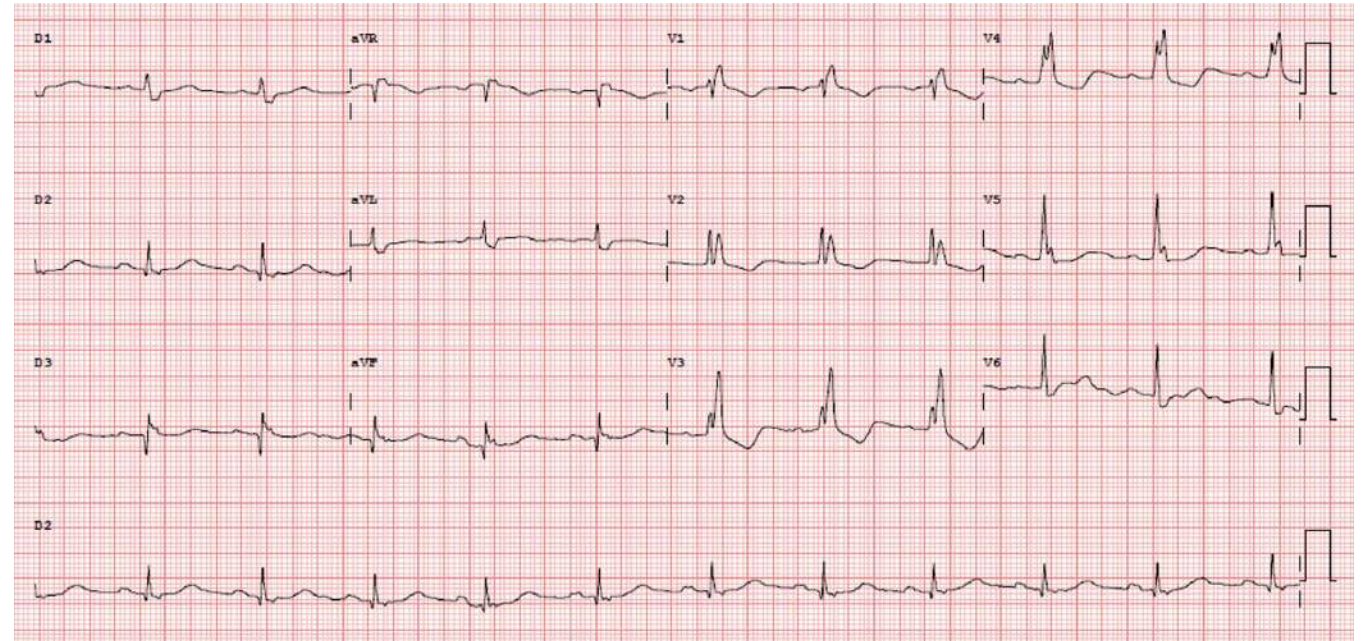
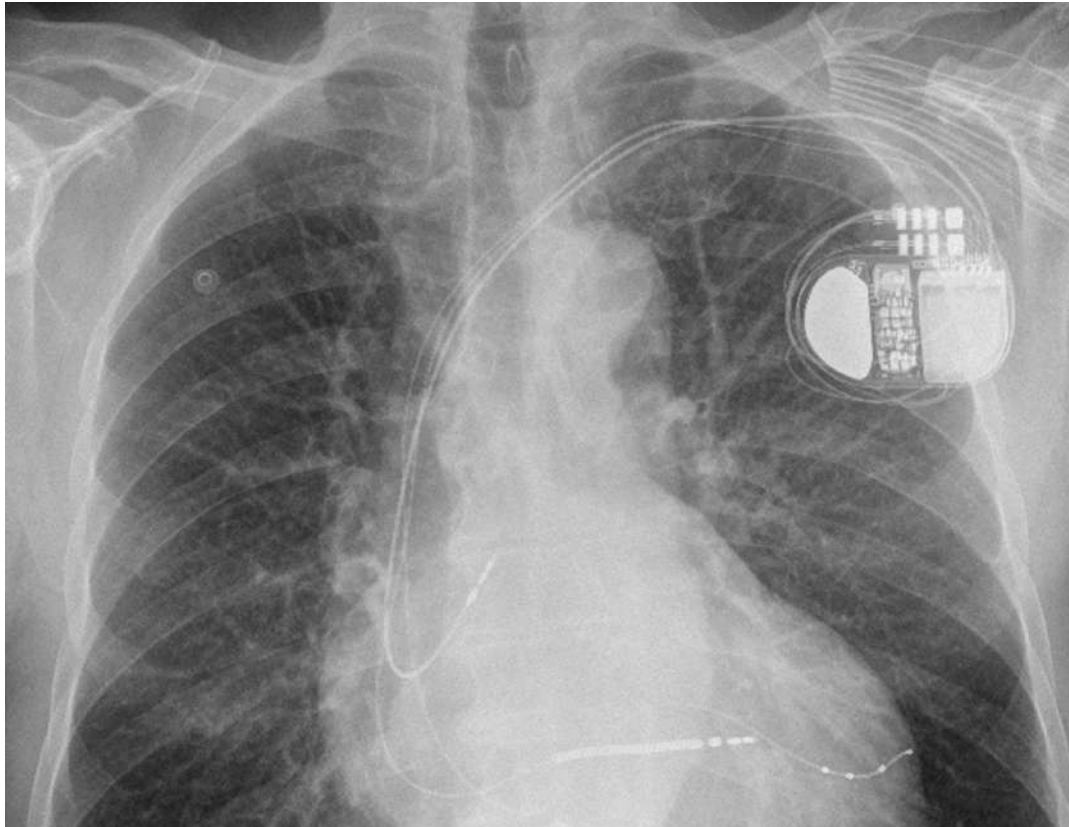
## - Fin 2019 :

- Reste symptomatique dyspnée invalidante stade II NYHA
- VO<sub>2</sub>max : 18,8 ml/min/m<sup>2</sup> (71% valeurs prédites)
- ECG : RS, PR 240 ms (+20 ms), BBG 160 ms
- Echographie : FEVG 40%, SLG -8%, VTDTV 89 ml/m<sup>2</sup>, 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 <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
<b>LBBB QRS morphology</b>		
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. <sup>37,39,40,254–266,283,284</sup>	I	A

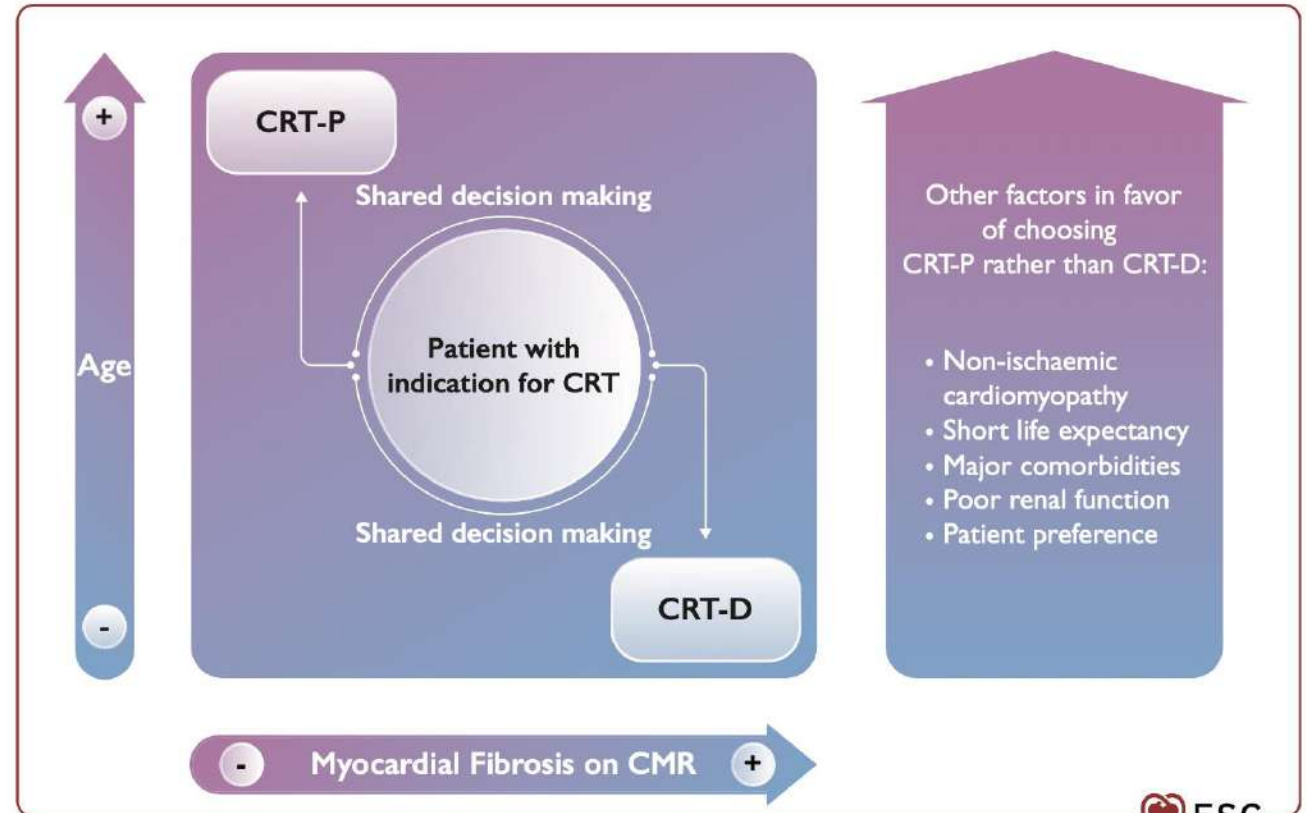
European Heart Journal (2021) **00**, 1–94

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

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
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

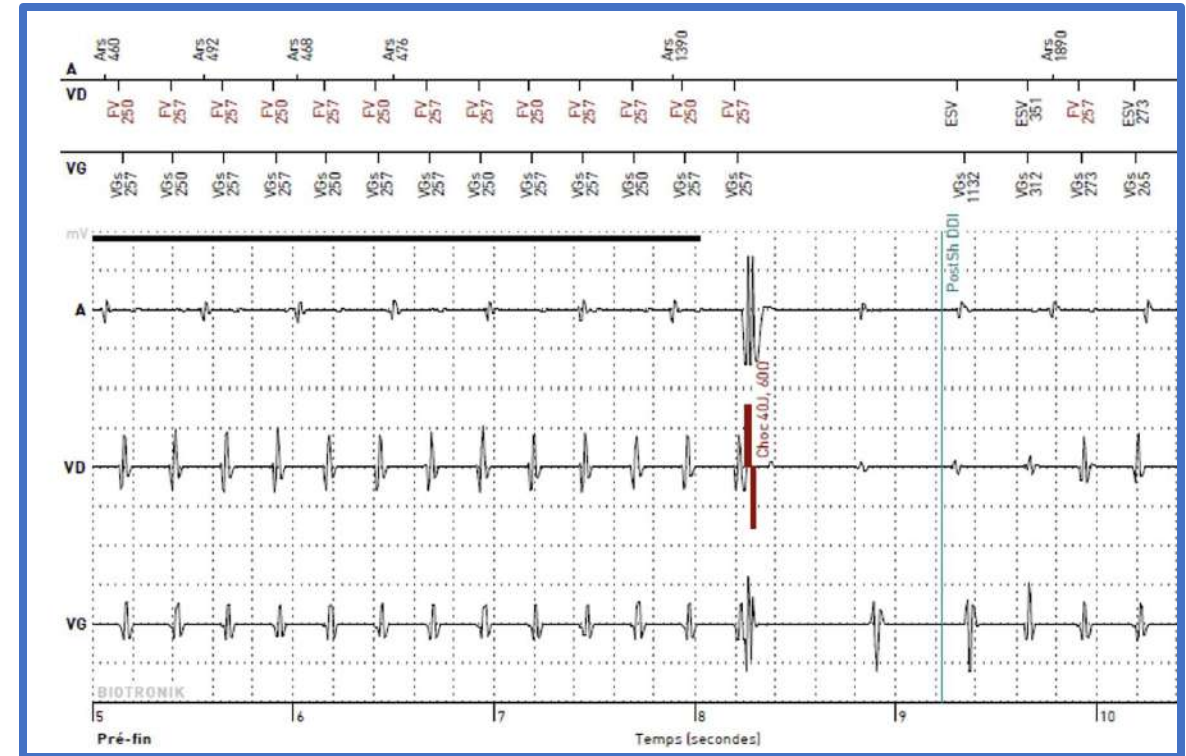
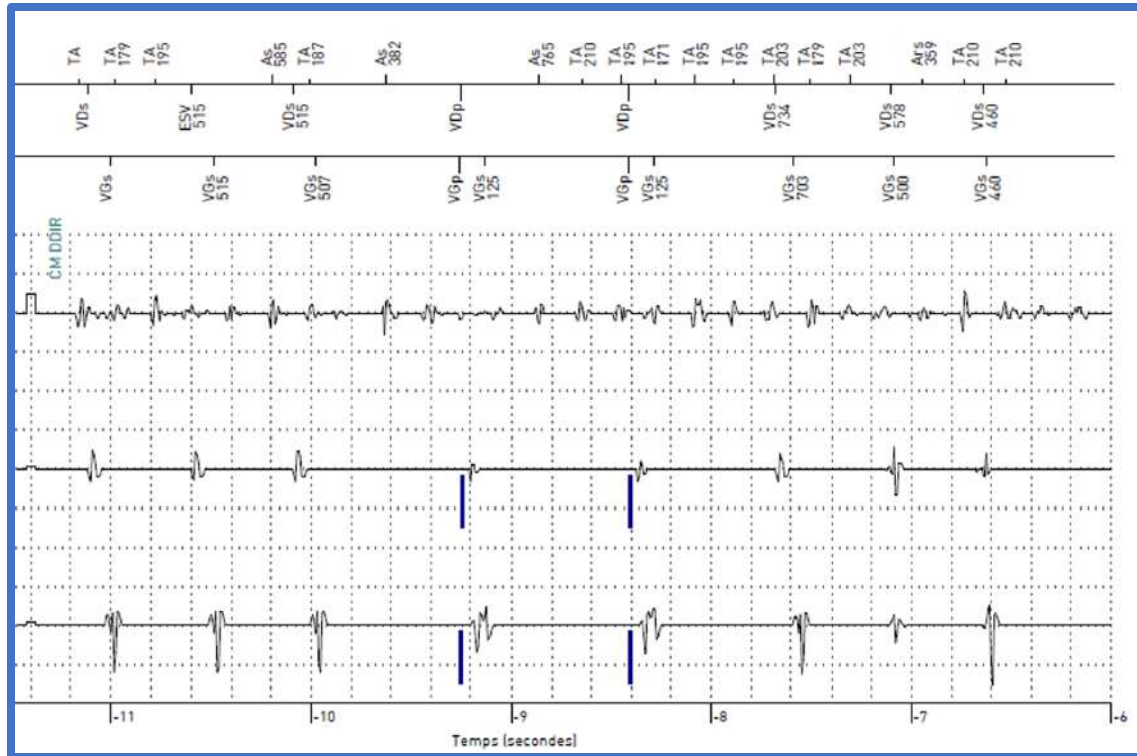
European Heart Journal (2022) **00**, 1–130



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



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





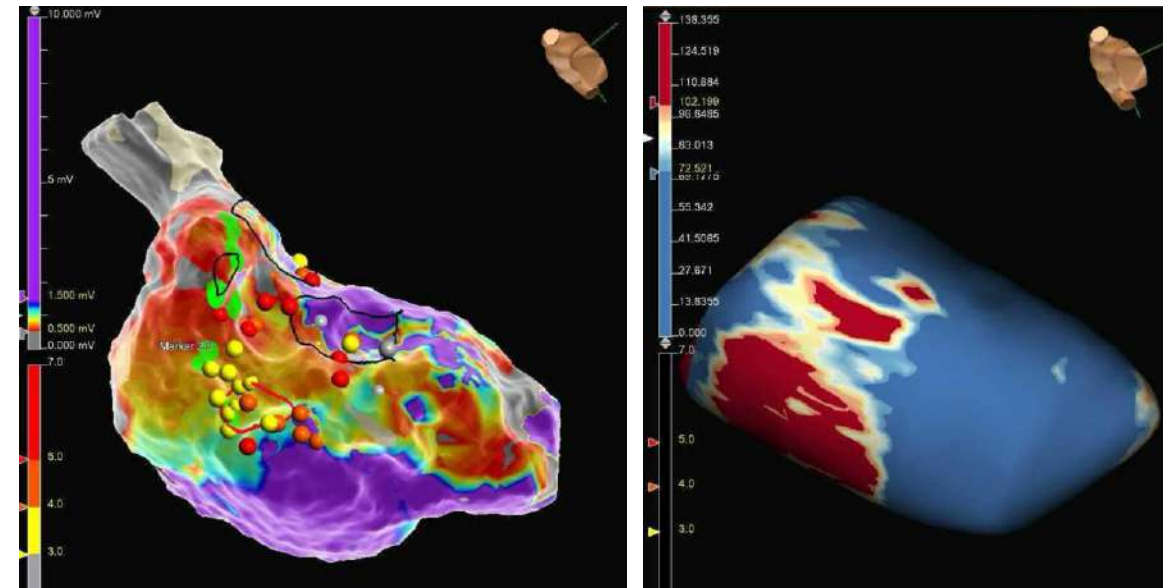
## 2/ Bisoprolol ou non ?

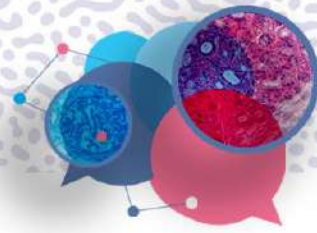
### - 2019-2022 :

- 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 :

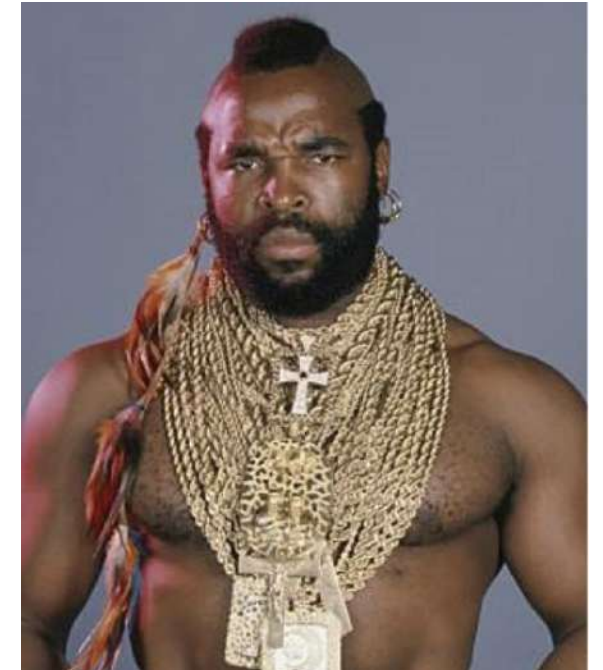
- Hospitalisé pour orage rythmique ayant nécessité intubation/sédation
  - ➔ Introduction d'amiodarone,
  - ➔ Ablations de TV par voie endocavitaire.





## 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 ?

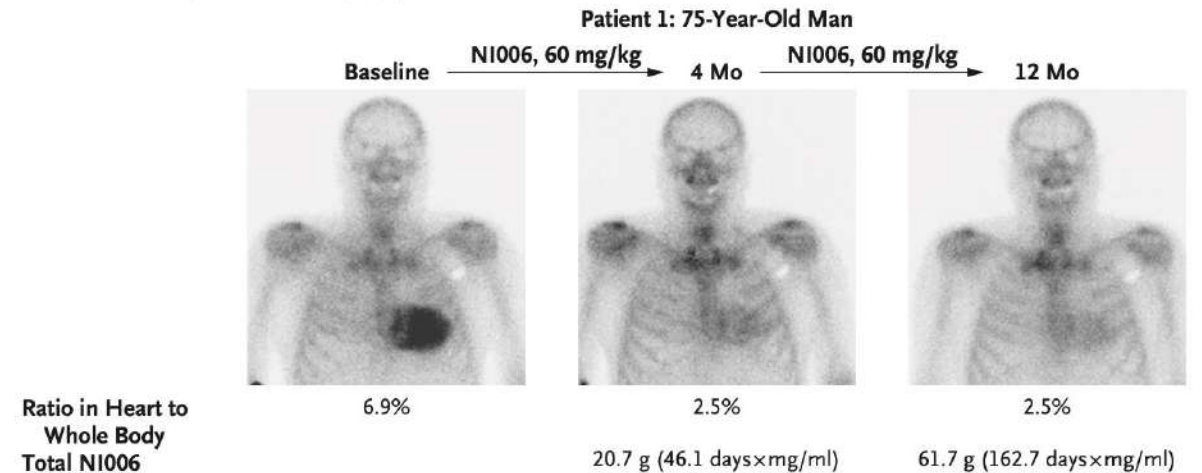
	2019	Juillet 2023	Avril 2024
Stade NYHA	II (faible)	II	II (fort)
Hospit IC	non	non	non
test marche		415 m	315 m
diurétiques	pas de diurétiques	max 100 mg puis 80 mg	max 160 mg puis 120 mg
EQRD		70/100	50/100
ntproBNP (pg/ml)	784	1800 puis 1200	2800 puis 2100
tropo (ng/l, N <14)	43	33	34
NAC	1	1	1
SIV (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](http://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 