

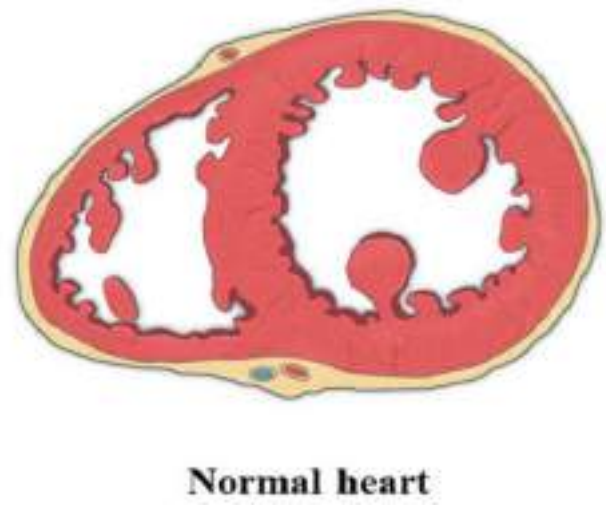


L'AMYLOSE À L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE

Physiopathologie

Stade précoce

- faible infiltration = constatations discrètes
- ✓ Augmentation E/E'
- ✓ Altération du strain

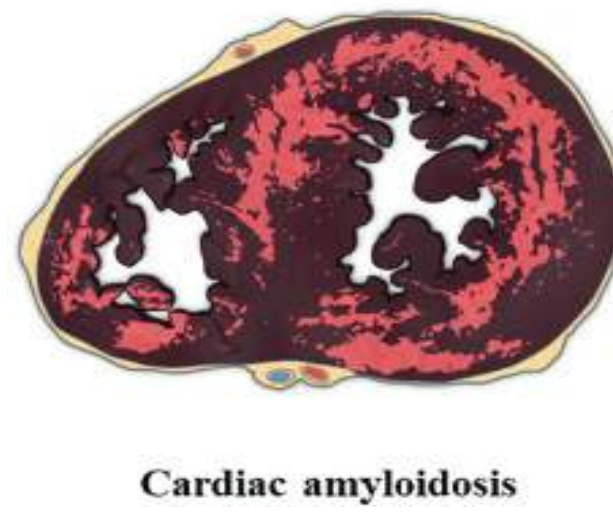


Cinétique exponentielle

de formation des fibres amyloïdes

Le phénotype évolue

avec l'aggravation de la charge amyloïde



Stade tardif

- forte infiltration = constatations sévères
- ✓ Dégradation FEVG
- ✓ Bas débit de repos

Suspicion et diagnostic

Atteintes bi-ventriculaires

Hypertrophie Ventriculaire Gauche (VG)

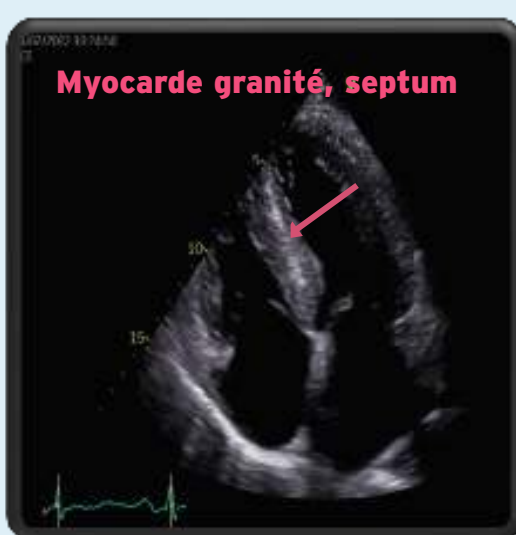
- ✓ Hypertrophie ventriculaire gauche le plus souvent concentrique (20% des cas asymétrique)
- ✓ Associée à une hyperechogénicité : myocarde scintillant/granité



Augmentation de l'épaisseur du septum inter-ventriculaire (SIV) et/ou de la paroi postérieure (PP) supérieure à 12mm

Augmentation de l'indice Épaisseur relative du ventricule gauche (ERVG) :

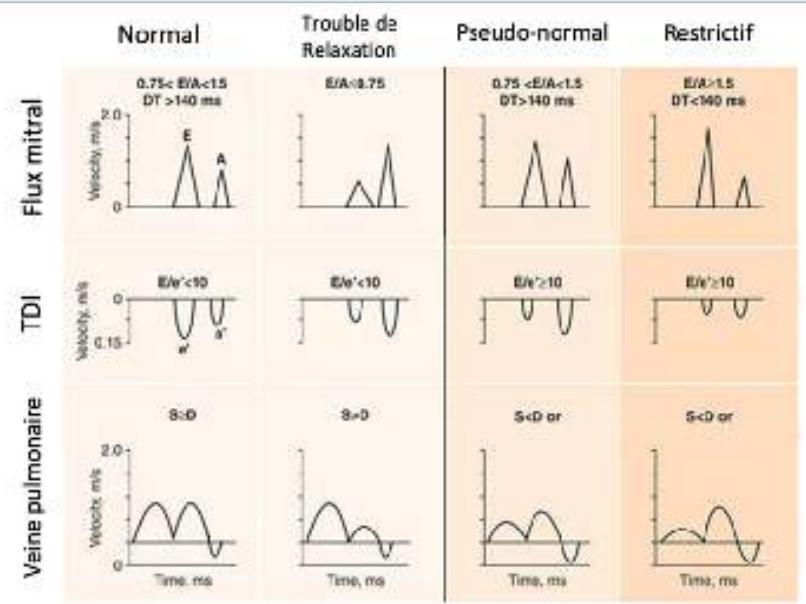
Mesure en mode TM en coupe parasternale grand axe : (SIV+PP)/DTDVG >0.42



Attention : Pour les femmes, 11mm est déjà une augmentation de l'épaisseur. Les amyloses cardiaques AL ont souvent des hypertrophies moins marquées que les amyloses ATTR. La gravité de la maladie ne dépend pas de l'épaisseur myocardique.

Hypertrophie du Ventricule Droit (VD)

- ✓ Mesurée en coupe sous-costale, en quatre cavités.
- ✓ Mesurer la paroi latérale du VD en mode TM.
- ✓ Il y a une hypertrophie du VD quand l'épaisseur est de plus de 7mm



Dysfonction diastolique VG

- ✓ Majoration du rapport E/E'
- ✓ Réduction des vitesses E' et A' (<5cm/s)
- ✓ Profil restrictif (E/A>1,5)
- ✓ Réduction du TDE (<150ms)
- ✓ Augmentation du volume des oreillettes

Altération Strain du VG (coupes apicales 2C, 3C, 4C)

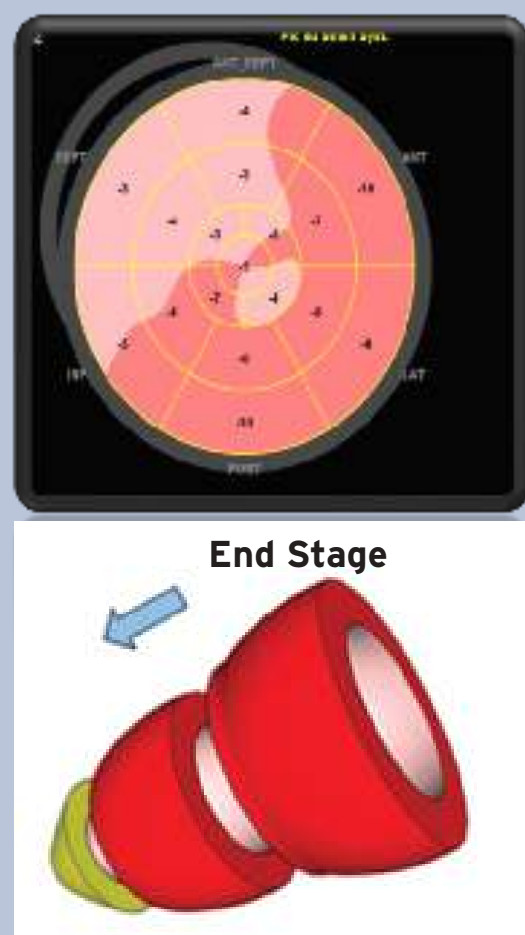
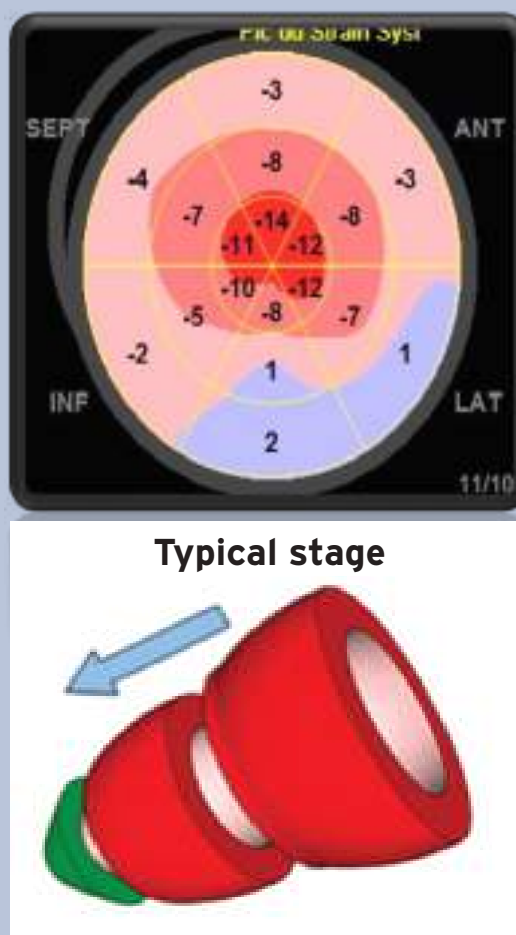
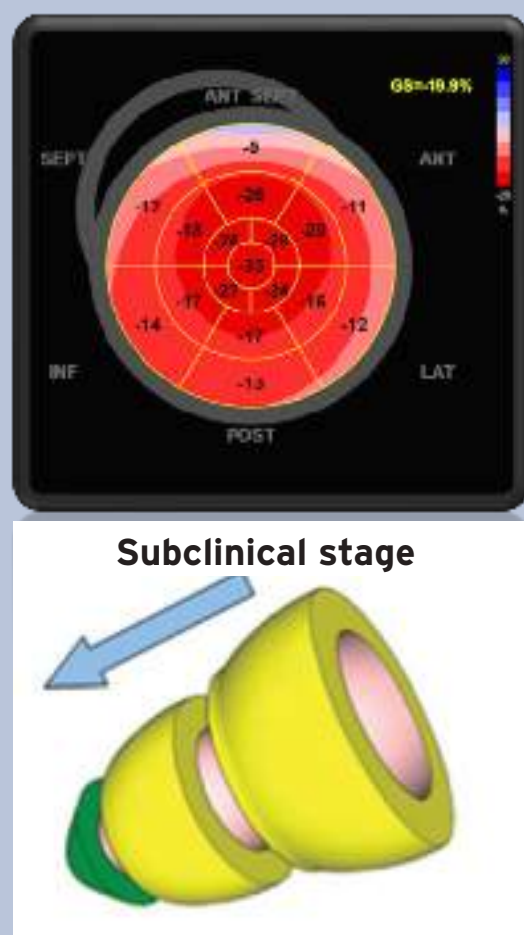
Aspect du strain en cocarde ou apical sparing : très évocateur d'amylose mais non spécifique



Retentissement et pronostic

Altération de la fonction systolique VD & VG

Évolution des différents profils du strain longitudinal VG au cours de l'évolution de la maladie



Référence : Phelan D et al, Heart 2012; 98 : 1442 - 1448 ; *Senapati A et al., Heart, 2016; 102 : 748 - 754

En cas d'amylose très évoluée, l'ensemble des segments est altéré et le gradient disparaît

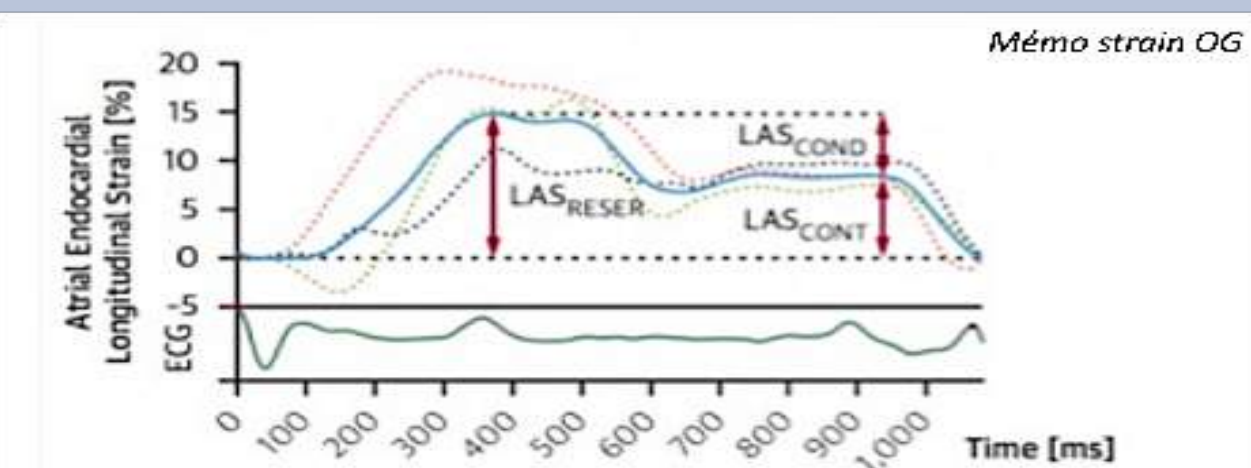
Diminution de l'onde S' à l'anneau mitral (< 5cm/s)

Dysfonction VD (onde S tricuspidale, TAPSE, strain VD, FR VD) : un TAPSE inférieur à 12mm ou une onde S inférieure à 9 mm sont de mauvais pronostic

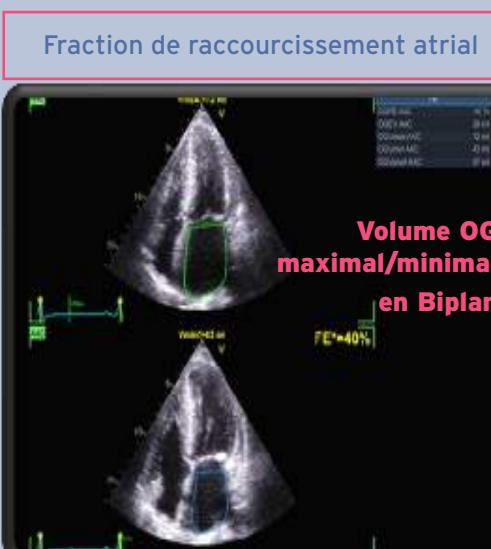
Altération tardive de la FEVG par rapport à une altération plus précoce du Strain VG et du débit.

Altération de la fonction atriale

- ✓ Dilatation bi-atriale
- ✓ Risque majoré de thrombus intra-atrial même en rythme sinusal
- ✓ Altération du strain atrial



- « Réservoir » : pic en protosystole
- « Contraction » : pic durant la systole atriale
- « Conduit » : différence Réservoir - Contraction



Infiltration valvulaire

Épaississement des valves et du septum inter-auriculaire

Rétrécissement aortique avec bas gradient

Épaississement valvulaire mitral et/ou tricuspid > 5 mm



Points clés - Suspicion

- ✓ HVG $\sigma \geq 12$ mm et $\varnothing \geq 11$ mm (SIV et/ou PP) et HVD ≥ 7 mm
- ✓ Strain VG altéré avec épargne apicale
- ✓ Discordance FEVG préservée avec strain VG altéré et débit cardiaque abaissé
- ✓ Dysfonction diastolique
- ✓ Épaississement valvulaire anormal (>5mm)
- ✓ Épanchement /lampe péricardique



Points clés - Suivi et pronostic

Paramètre étudié	Type d'Amylose	Seuil pronostique	Évènement	Références
Index cardiaque	AL, ATTR	2,2L/min/m2	Survie / LVAD / Greffe	Martens P. et al Circ Heart Fail. (2023)
RA serré	ATTR	+/-	Survie	Chacko L. et al. Eur Heart Journal (2020)
Global longitudinal strain	ATTR	-10%	Survie	Chacko L. et al. Eur Heart Journal (2020)
Strain VG apical	AL, ATTR	-14,5%	Survie / Greffe / ICA	Ternacle J et al. J Am Coll Cardiol Img 2016
Strain OG (pic réservoir)	AL, ATTR, AA	13,2%	Survie	Huntjens PR et al. J Am Coll Cardiol Img (2021)
TAPSE	AL, ATTR	14 mm	Survie / Greffe / ICA	Bodez D et al. Amyloid (2016)
Strain VD (paroi libre)	AL, ATTR, AA	valeur médiane >17%	Survie	Huntjens PR et al. J Am Coll Cardiol Img (2021)

Note : la liste des paramètres publiés n'est pas exhaustive et d'autres valeurs seuils peuvent être retrouvées selon les études ; l'étude citée à propos de l'index cardiaque est une étude hémodynamique (cathétérisme) néanmoins la valeur pronostique de l'index cardiaque est également retrouvée dans les études échocardiographiques.

Suivi minimal recommandé

Paramètres à suivre	Seuil de progression
Épaisseur pariétale	≥ 2 mm
FEVG	dégradation $\geq 5\%$
Stroke Volume	dégradation ≥ 5 mL
GLS	dégradation $\geq 1\%$
Fonction diastolique	dégradation du grade

Compte-rendu type

- ✓ Description de la morphologie VG (épaisseurs pariétales, échogénicité)
- ✓ Description de la fonction systolique VG : FEVG, strain, onde S mitrale
- ✓ Hémodynamique, SV et débit cardiaque, IC
- ✓ Fonction diastolique VG : profil mitral, E/Ea
- ✓ OG : taille, volume et fonction
- ✓ Examen des valves (RA, IM, IT)
- ✓ Examen du SIA
- ✓ Examen des cavités droites : dilatation, HVD, fonction systolique VD
- ✓ Exploration des pressions pulmonaires
- ✓ Exploration de la volémie, VCI et POD
- ✓ Recherche d'épanchement péricardique

Épanchement péricardique

Présence d'un épanchement péricardique liquidien (non spécifique)

Liée à l'infiltration amyloïde du péricarde



Scores diagnostiques

1. Diagnostic d'Amylose cardiaque en cas d'HVG : «IWT Score»

Paramètres	Cut-off	Points	Score	Spécif.	Sensib.	Diagnostic
Épaisseur relative	> 0,6	3	≥ 8	98	46	Amylose Cardiaque confirmée
E/e'	> 11	1	2 - 7	27	61	Réalisation de tests supplémentaires
TAPSE (mm)	≤ 19	2	< 2	19	98	Amylose peu probable
Strain global VG (%)	≥ -13	1				
Gradient apex/base strain VG	> 2,9	3				

SIV : Épaisseur du Septum InterVentriculaire en TD

PP : Épaisseur de la Paroi postérieure en TD

DTDVG : Diamètre TéléDiastolique du VG

Index AMYLI : $ERVG \times E/e'$ ERVG = (SIV + PP)/DTDVG

Calcul Base Apex

2. Diagnostic d'atteinte cardiaque amyloïde en cas d'Amylose AL systémique

Paramètres	Cut-off	Points	Score	Spécif.	Sensib.	Diagnostic
Épaisseur relative	> 0,52	2	≥ 5	98	54	Atteinte cardiaque AL
E/e'	> 10	2	1 - 4	43	93	Réalisation de tests supplémentaires
TAPSE (mm)	≤ 14	1	< 1	0	100	Atteinte cardiaque AL peu probable
Strain global VG (%)	≥ -14	1				

3. Diagnostic d'Amylose cardiaque en cas de rétrécissement aortique (Score RAISE : Remodeling Age Injury Systemic Electrical)

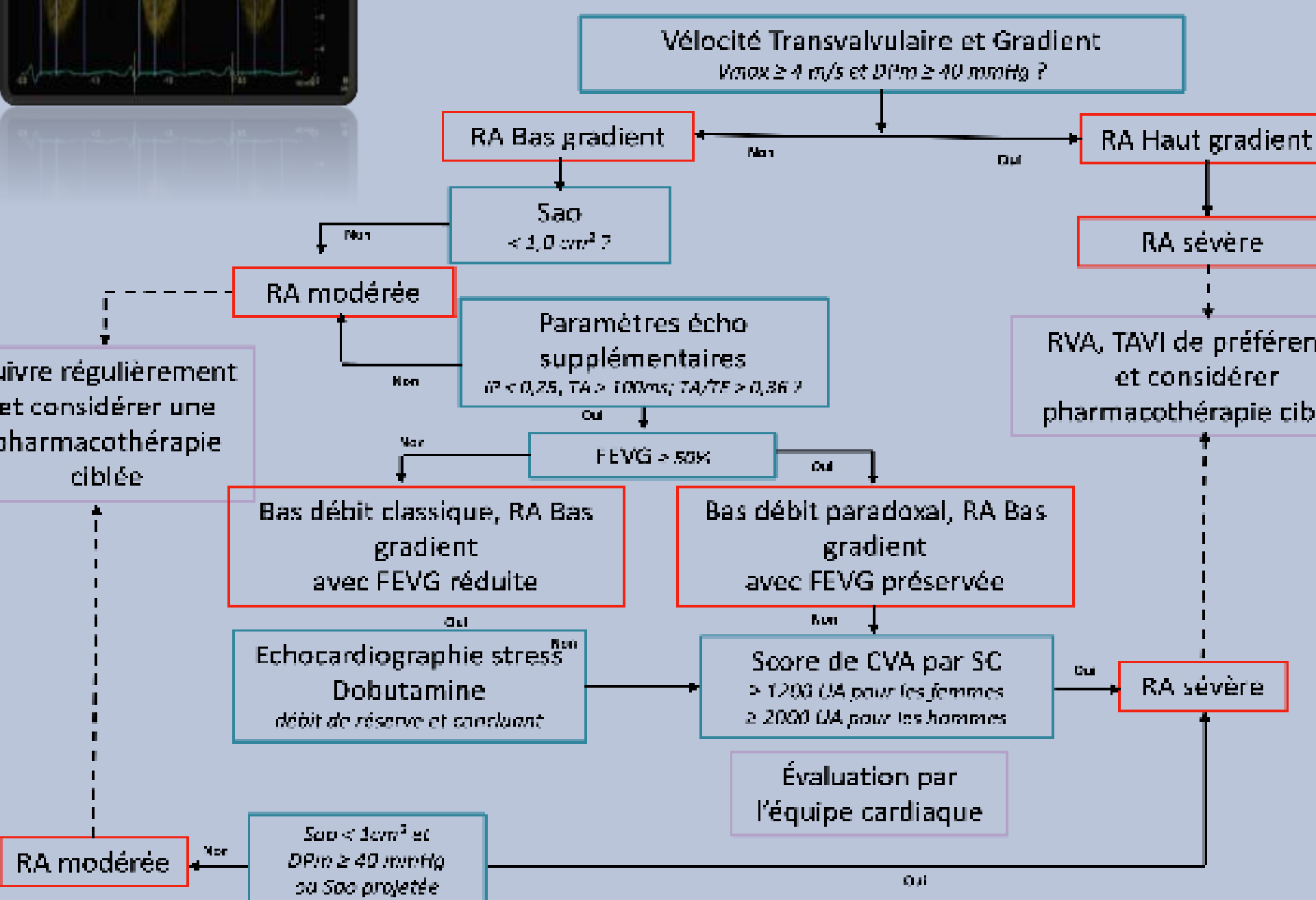
Paramètres du Score RAISE	Cut-off	Points	Score	Spécif.	Sensib.	Diagnostic
Canal carpien (Systémic)	+	3	≥ 6	100	15	
Bloc de branche droit (Electrical)	+	2	≥ 5	100	23	Très probable
Âge ≥ 85 ans	+	1	≥ 4	95	43	
Hs-TnT (ng/L) (Injury)	> 20	1	≥ 3	84	72	Probable
Épaisseur septale (mm) (Remodeling)	≥ 18	1	≥ 2	52	94	
E/A* (si RS)	> 1,4	1	≥ 1	17	98	Peu probable
Si pas BBD ou PM : indice de Sokolov (mV)	< 1,9	1				

Valvulopathie et volémie

Le rétrécissement aortique

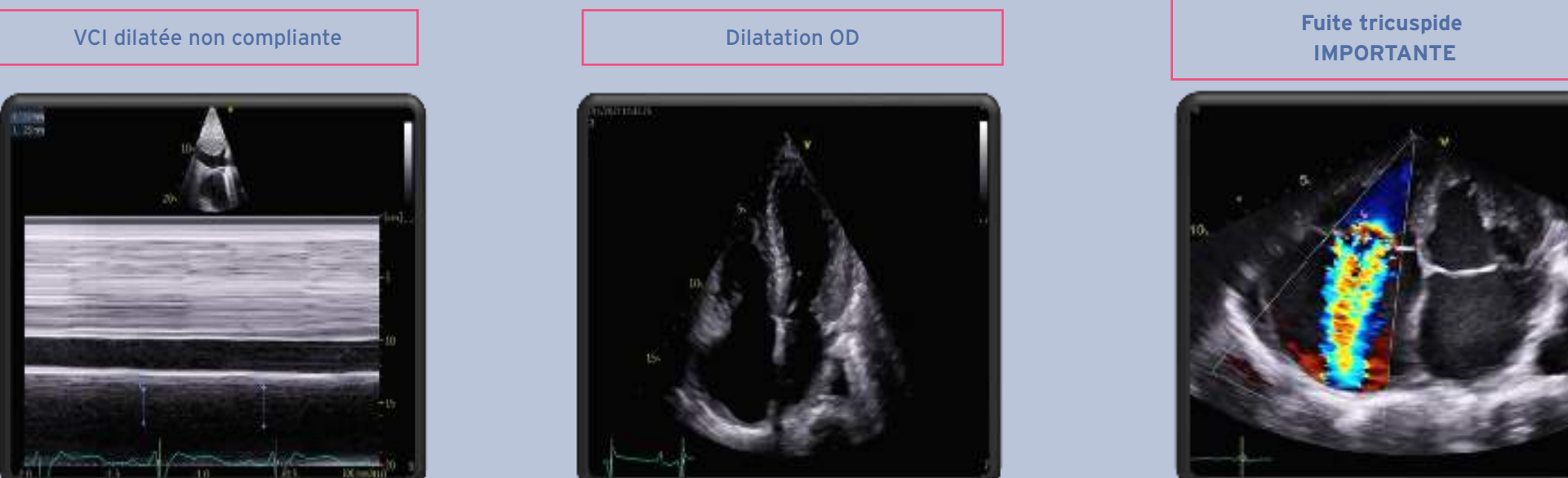


- ✓ Fréquemment low-flow low-gradient
- ✓ Faible VES indexé fréquent
- ✓ Dysfonction diastolique sévère associée



Légende
RA = rétrécissement aortique
TA = temps d'accélération
TA/TE = rapport temps d'accélération / temps d'éjection
UA = Unité d'Agatston
SAo = Surface valvulaire aortique
CVA = Calcification de la valve aortique
RVA = remplacement de la valve aortique
AC = Amylose cardiaque
SC = Scanner cardiaque
IP = Index de perméabilité
FEVG = fraction d'éjection ventriculaire gauche
TAVI = implantation d'une valve aortique par voie percutanée
Vmax = vitesse maximale de la vélocité aortique
GPM = gradient de pression moyen

Évaluation de la volémie



Avec le soutien institutionnel de :



Document rédigé et relu par Thibaud DAMY (Créteil), Erwan DONAL (Rennes), Damien GUIJARRO (Genève), Olivier LAIREZ (Toulouse), Antoine JOBBE-DUVAL (Lyon), Amira ZAROU (Créteil).