



LA SCINTIGRAPHIE OSSEUSE DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE

**Deux examens essentiels pour le diagnostic et le typage
des amyloses cardiaques.**

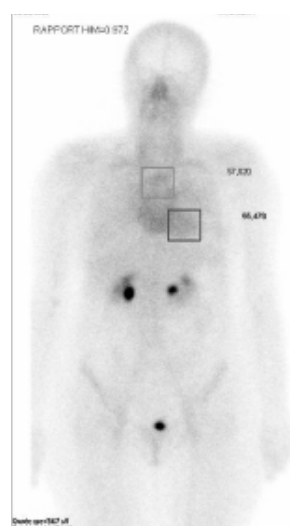
Prescriptions à réaliser conjointement :

- ✓ **Scintigraphie osseuse (99mTc-HMDP ou 99mTc-DPD) avec SPECT/CT**
- ✓ **Recherche de gammopathie :**
 - Sang : Électrophorèse + Immunofixation + Dosage des chaînes légères libres
 - Urines : Recherche de Protéinurie Bence Jones

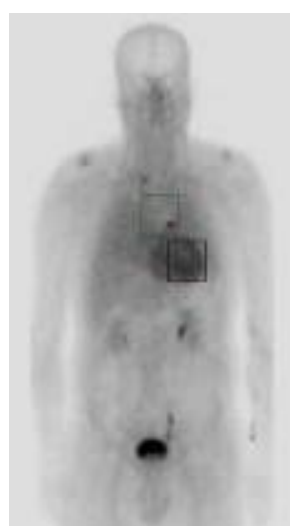
**Les deux protocoles de scintigraphie pour visualiser
une fixation myocardique évocatrice d'amylose :**

PROTOCOLE TEMPS PRÉCOCE (10 minutes après injection)

- La visualisation sur le corps entier d'une fixation myocardique doit impérativement être confirmée en SPECT-CT.
- Lorsqu'il existe une fixation cardiaque, celle-ci doit être quantifiée de façon semi-quantitative grâce au rapport du cœur sur le médiastin (Heart/Mediastinum ratio (H/M)).



Scintigraphie osseuse normale



Amylose cardiaque

Scintigraphie osseuse au temps précoce avec imagerie corps entier et SPECT-CT : Gauche : Sujet normal (pool vasculaire) ; Droite : Patient avec amylose cardiaque TTR (fixation du myocarde sans gammopathie monoclonale)

Interprétation :

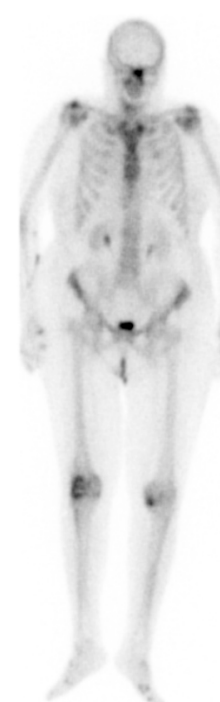
- S'il n'existe pas de fixation cardiaque : l'amylose ATTR est très peu probable. Cela n'élimine pas les autres types d'amyloses (AL).
- S'il y a une fixation cardiaque au SPECT, le diagnostic d'amylose est confirmé quelle que soit la valeur du ratio H/M.
- S'il existe une fixation cardiaque diffuse : il s'agit d'une amylose cardiaque (ATTR, AL, beaucoup plus rarement à apolipoprotéines).
- Si H/M est $\geq 1,21$ et qu'il n'existe pas de gammopathie monoclonale, le diagnostic d'amylose ATTR est confirmé. ($\approx$ Perugini ≥ 2).

OU

PROTOCOLE TEMPS TARDIF (3 heures après injection)

- Le temps tardif (3 heures) a été le premier décrit dans l'amylose cardiaque. Il est basé sur la fixation compétitive du traceur du cœur amyloïde par rapport à celle de l'os.
- Il est possible de semi-quantifier la fixation tardive par l'utilisation des ratios : Cœur/corps entier (H/WB), Cœur/Crâne (H/S) ou Cœur/Controlatéral (C/CL)
- Le « score de Perugini » permet une évaluation visuelle de l'intensité de la fixation cardiaque.

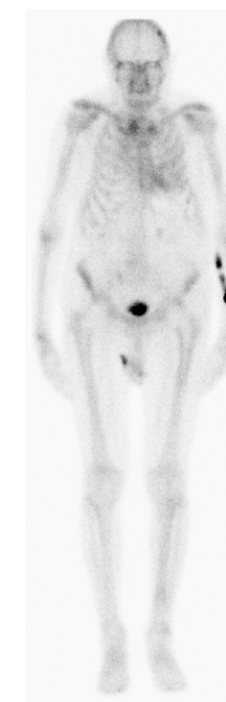
Score 0



Score 1



Score 2



Score 3



Interprétation :

- Score 0 : non visualisation du cœur
- Score Visuel 1 : Très probable amylose, mais ne permet pas de conclure à son type (AL ou TTR voir rarement Apolipoprotéine A1).
- Score Visuel 2 à 3 : Forte fixation = Amylose cardiaque. En l'absence de gammopathie monoclonale confirme le diagnostic d'amylose cardiaque ATTR.

La scintigraphie s'interprète avec le résultat du test de gammopathie :

**Fixation cardiaque SANS gammopathie =
Amylose ATTR >>> ApoA1**

**Fixation cardiaque AVEC gammopathie =
Biopsie nécessaire pour typer l'amylose**

Les points clés dans la pratique clinique :

- ✓ Le cœur normal ne fixe pas le traceur osseux. La visualisation d'une fixation myocardique est toujours pathologique.
- ✓ L'absence de fixation myocardique n'exclue pas une amylose (AL ou amylose ATTR neurologique ou ApoA1...)
- ✓ Une fixation cardiaque diffuse confirme le diagnostic d'amylose cardiaque
- ✓ Une fixation cardiaque sans gammopathie est en faveur d'une amylose ATTR
- ✓ La fixation cardiaque dans l'amylose ATTR diminue sous l'effet des traitements (Tafamidis et Patisiran)
- ✓ La scintigraphie « seule » ne permet pas de définir le type d'amylose. 10% des amyloses AL ont une fixation myocardique à la scintigraphie (= prescrire le test de la gammopathie en même temps que la scintigraphie).
- ✓ La fixation extracardiaque peut aider au typage de l'amylose

Avec le soutien institutionnel de :