

Amylose cardiaque : défis et solutions pratiques en routine

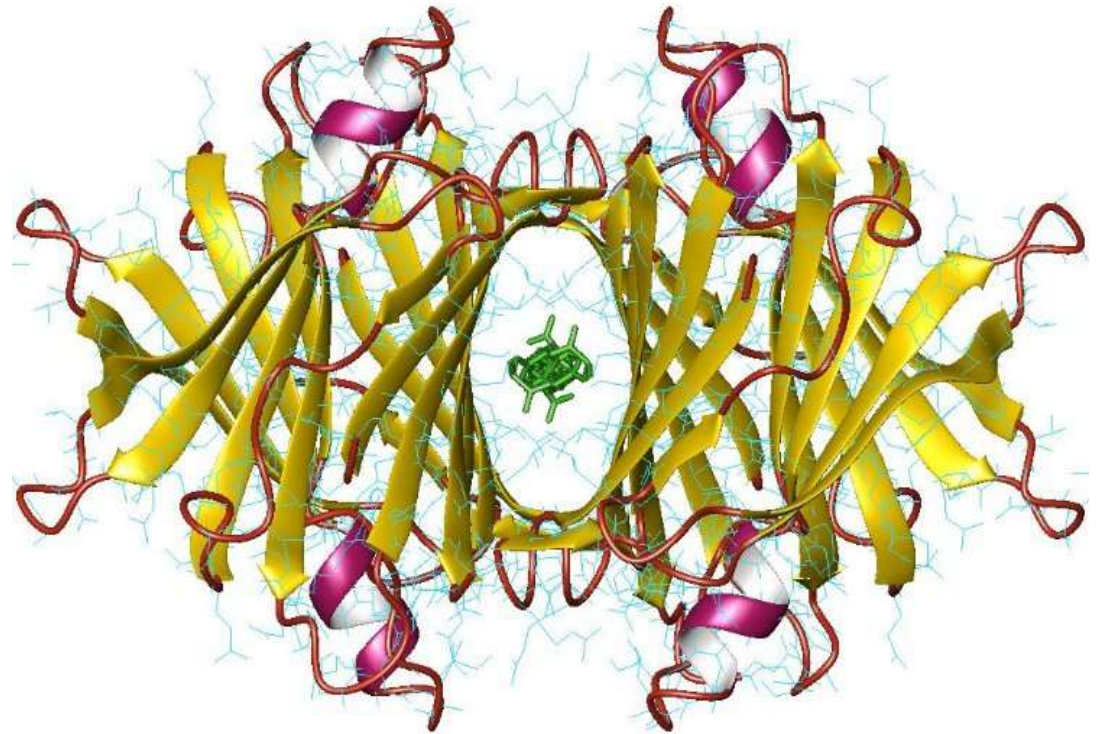


Mme Cissé TOURE (MER), Dr Alex IEP (AHU)

Service de Médecine Nucléaire - Pr François ROUZET
CHU Bichat Claude-Bernard

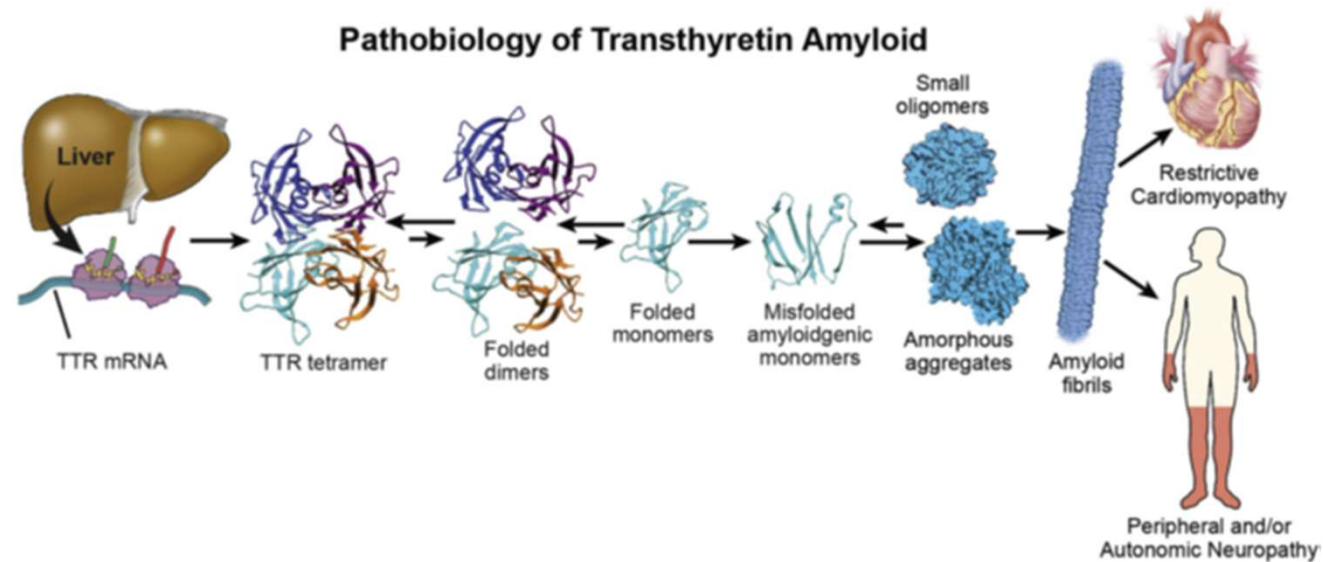
Amylose cardiaque – introduction

- Transthyréline (ATTR)
 - Forme héréditaire = TTR mutée
 - Forme liée à l'âge = TTR sauvage (wild type, wt)
- Chaines légères des Ig (AL)
- Autres (AA, Apolipoprotéines, etc.)



Amylose cardiaque – introduction

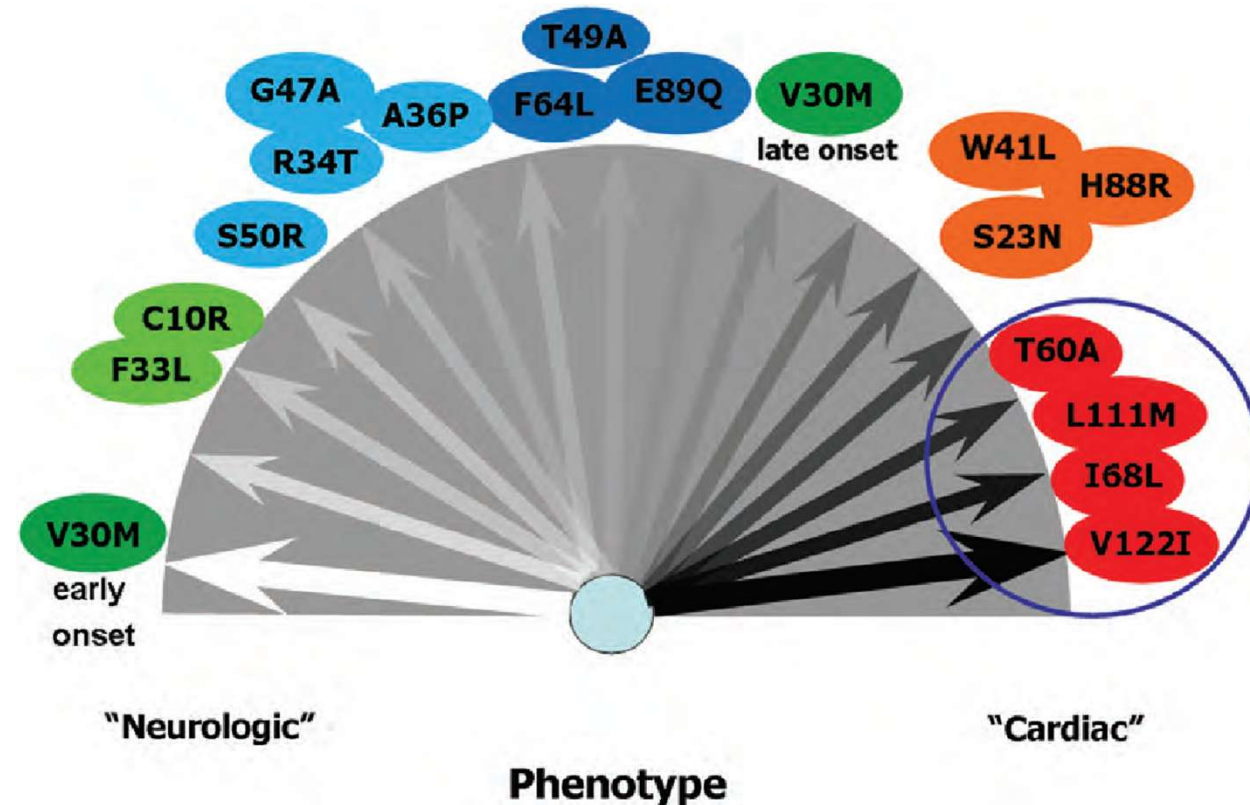
- Transthyréline (ATTR)
 - Forme héréditaire = TTR mutée
 - Forme liée à l'âge = TTR sauvage (wild type, wt)
- Chaines légères des Ig (AL)
- Autres (AA, Apolipoprotéines, etc.)



Ruberg FL, JACC 2019

Amylose cardiaque – introduction

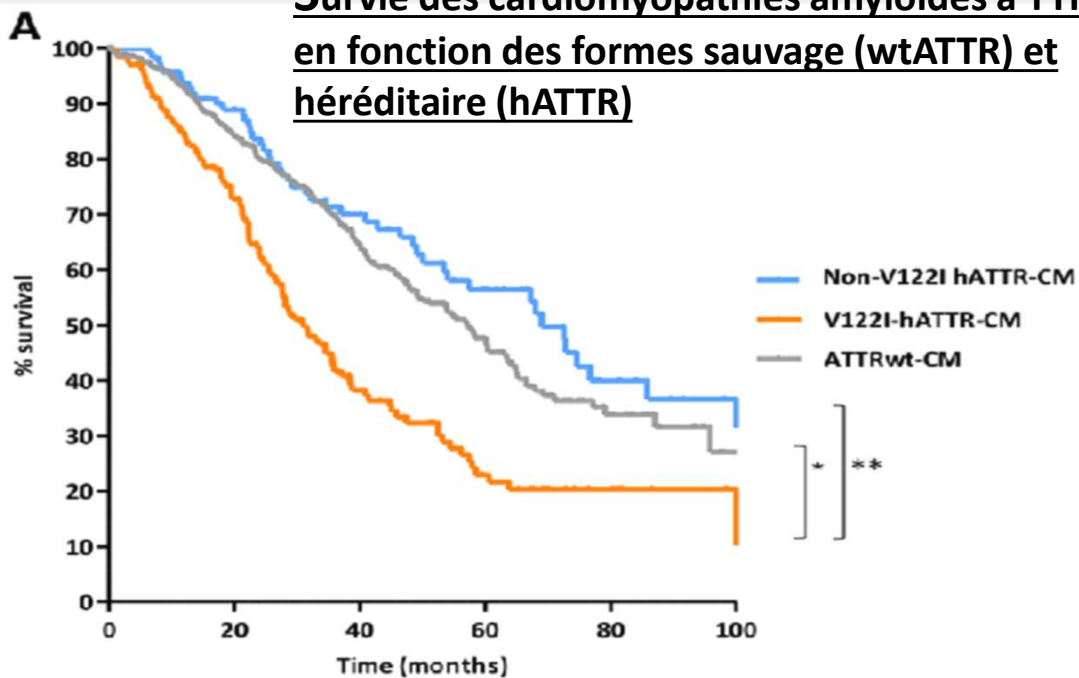
- Transthyrétine (ATTR)
 - Forme héréditaire = TTR mutée
 - Forme liée à l'âge = TTR sauvage (wild type, wt)
- Chaines légères des Ig (AL)
- Autres (AA, Apolipoprotéines, etc.)



Corrélations génotype / phénotype dans l'amylose héréditaire à TTR
(Rapezzi C et al, Eur Heart J 2013)

Amylose cardiaque – introduction

A Survie des cardiomyopathies amyloïdes à TTR en fonction des formes sauvage (wtATTR) et héréditaire (hATTR)



Numbers at risk

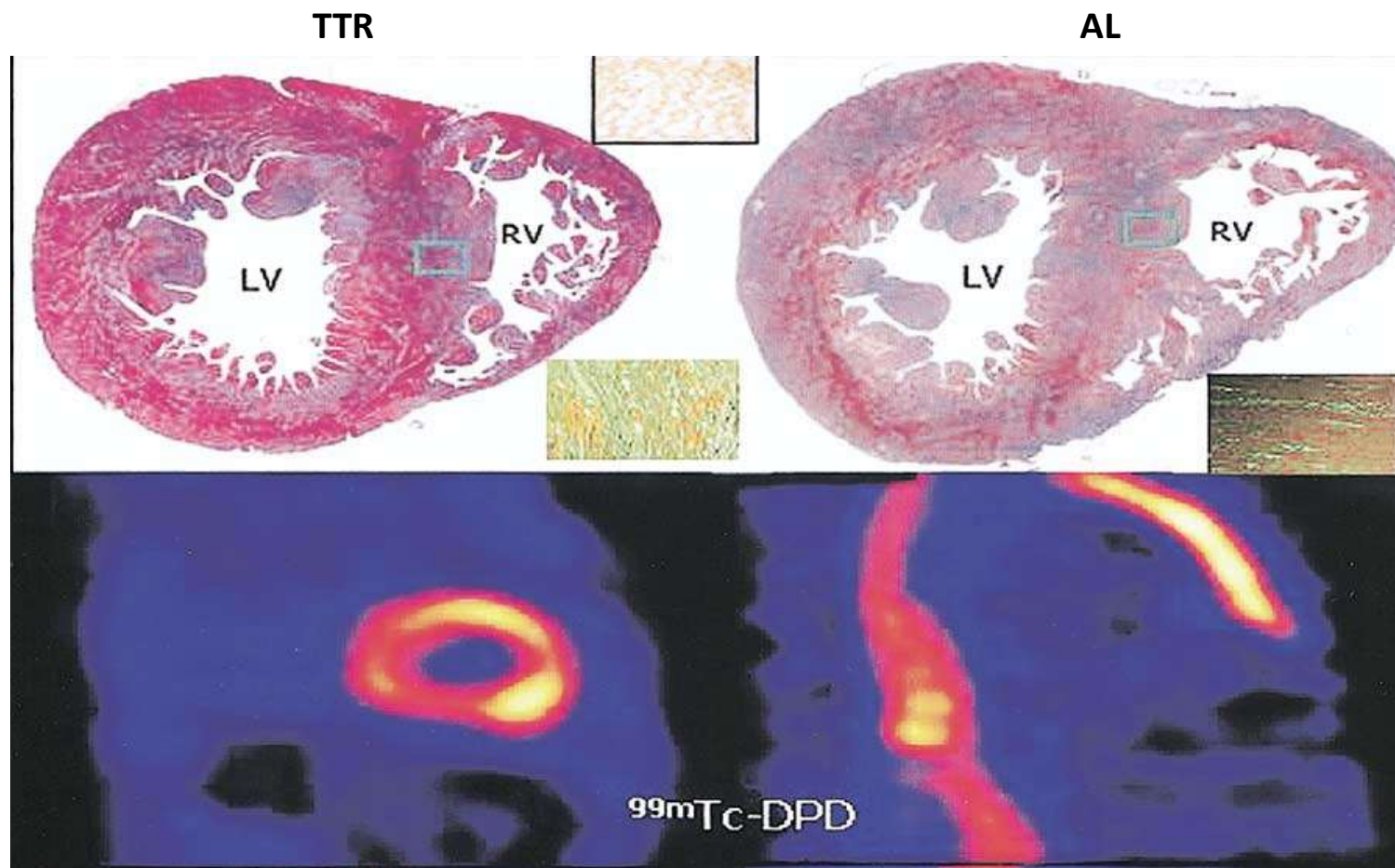
Non-V122I-hATTR	118	87	52	34	14	7
V122I-hATTR	205	122	42	18	7	3
ATTRwt	711	415	188	76	24	2

Médianes de survie :

- 31 mois pour les héréditaires V122I
- 57 mois pour les sauvages
- 69 mois pour les héréditaires non-V122I

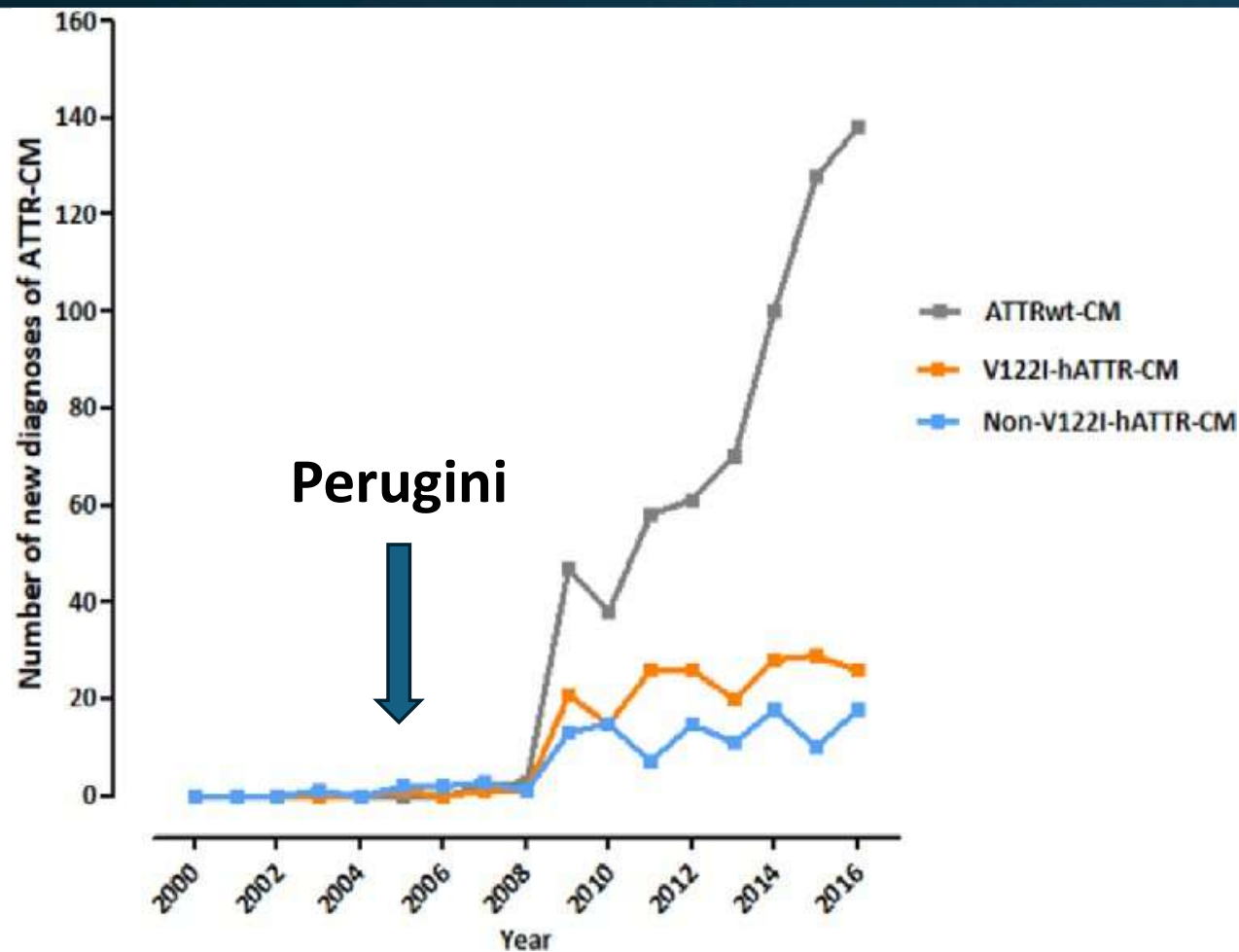
Lane T, Circulation 2019

Scintigraphie osseuse détournée



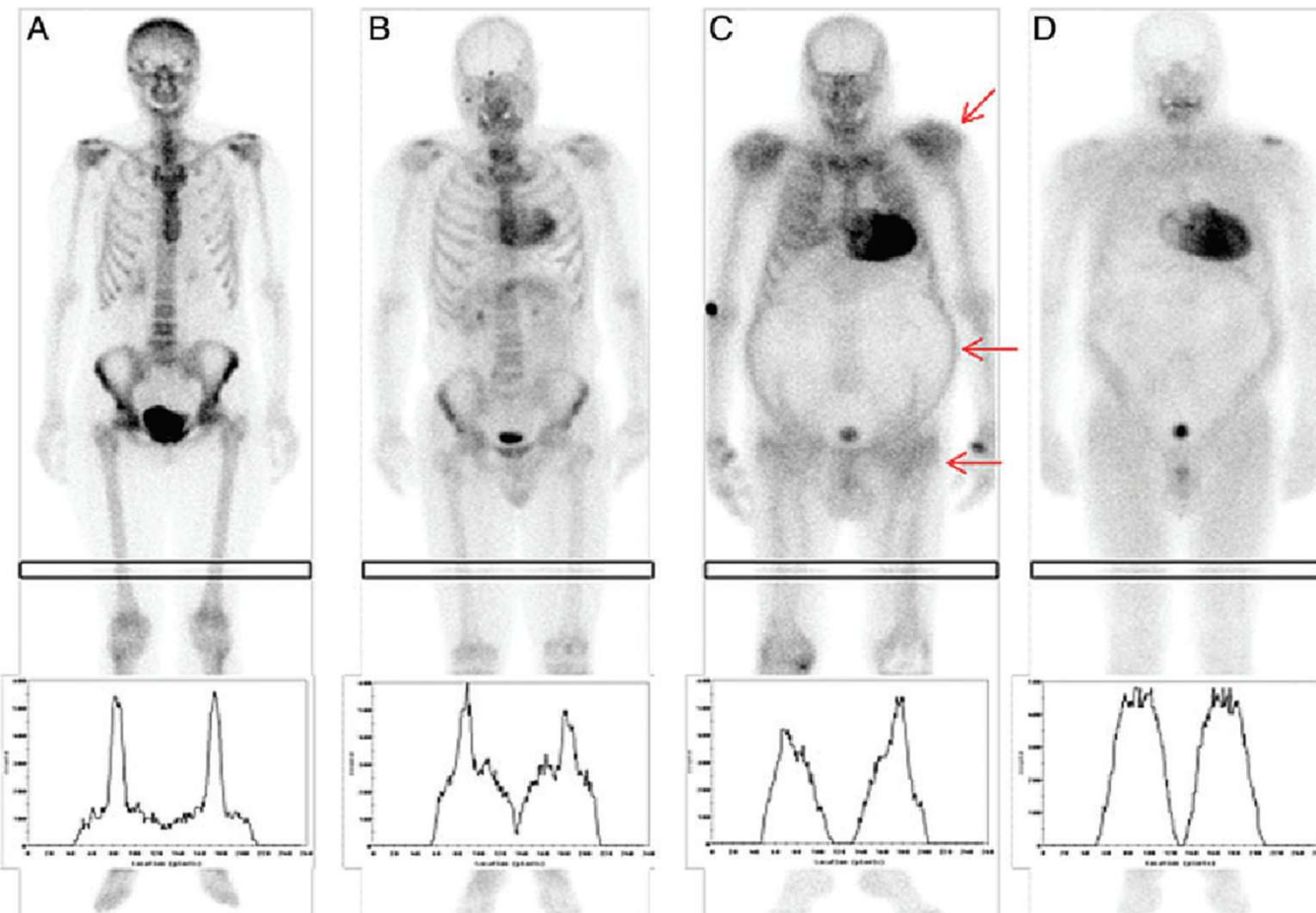
Perugini et al., JACC 2005

Augmentation de l'incidence grâce au dépistage



Lane T, Circulation 2019

Analyse qualitative : score de Perugini

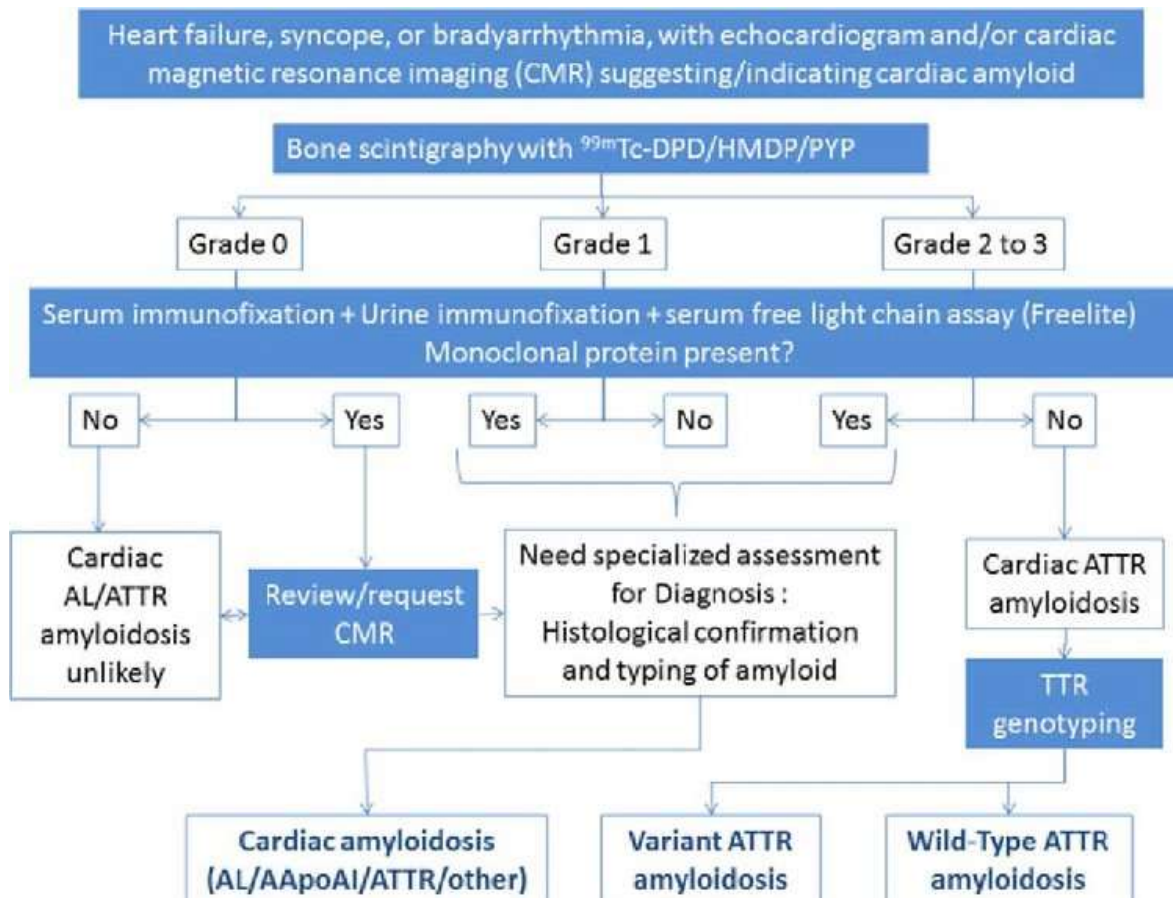


- **Augmentation progressive de la fixation du DPD dans les tissus mous**

=> diminution du contraste tissus mous/os

- **score 0** : fixation cardiaque absente et fixation osseuse normale ;
- **score 1** : fixation cardiaque minimale, inférieure à la fixation osseuse ;
- **score 2** : fixation cardiaque modérée accompagnée d'une fixation osseuse diminuée ;
- **score 3** : fixation cardiaque intense avec fixation osseuse minimale/absente

Diagnostic non invasive d'amylose cardiaque à TTR

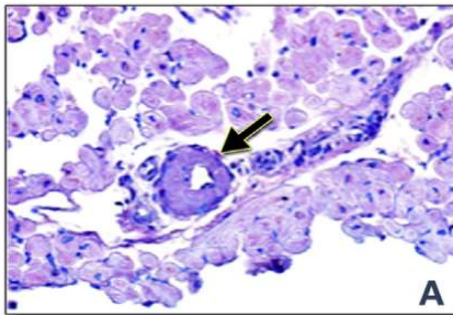


Perugini grade 2-3
+
Absence de
gammopathie
monoclonale
=
Diagnostic certain
Non invasif
d'ATTR

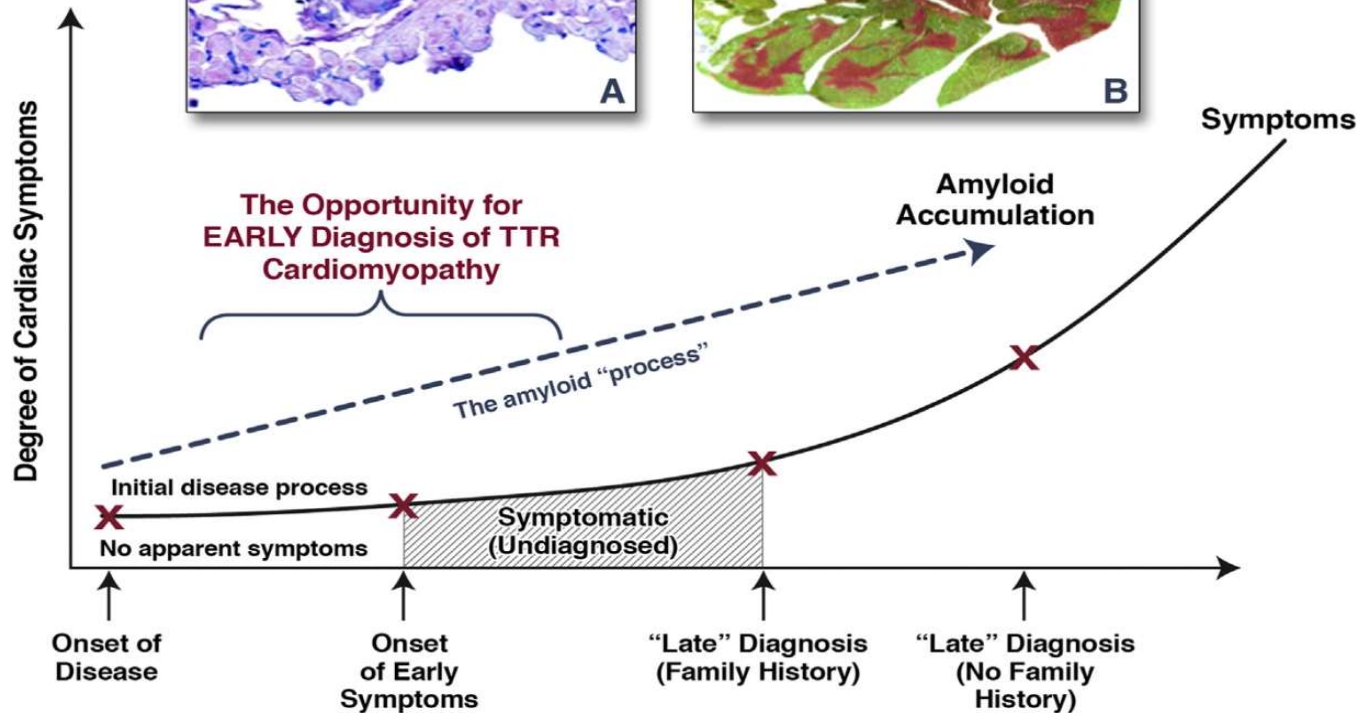
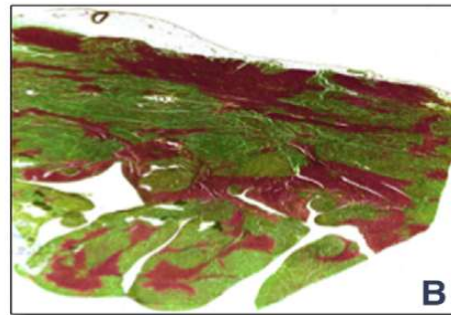
Gillmore JD et al, Circulation 2016

Diagnostic précoce

Pre-symptomatic Stage



Overt Stage



Accumulation progressive de dépôts amyloïdes

Diagnostic précoce permet de traiter avant l'installation des symptômes

Traitement stabilisateur à vie

**Population
Cible**

**Formes mutées
(ATTRm)**

**Formes sauvages
(ATTRwt)**

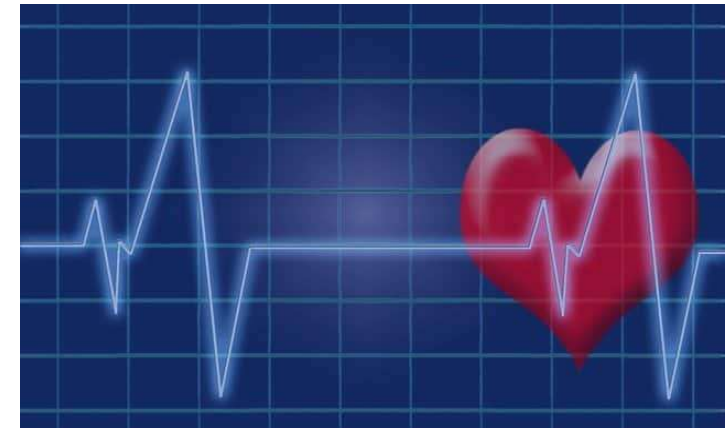
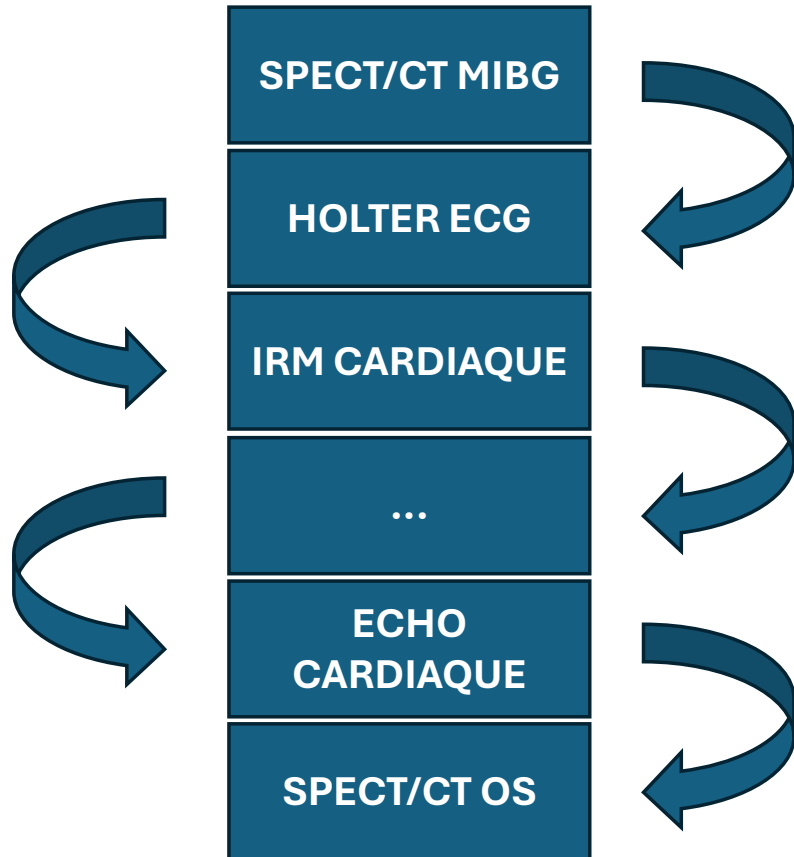


Population locale à Bichat

Formes sauvages (ATTRwt) De cardiologie	Formes mutées (ATTRm) Du centre de référence
Age médian : 74 ans 71% hommes / 29% femmes	Age médian : 53 ans 53% hommes / 47% femmes
Insuffisants cardiaques symptomatiques : Essoufflés Peu autonomes	Familles suivies par le centre de référence (\pm neuropathie) : -V30M (Portugal, japon, suède) -T60A (Irlande, US) -V122I (Afrique de l'ouest, caraïbes)

Population locale à Bichat

Parcours en HDS



Explorations cardiaques

Protocole recommandé

Addendum to ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/ SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 1 of 2—Evidence Base and Standardized Methods of Imaging

SHARMILA DORBALA, MD, MPH, FASNC,¹ YUKIO ANDO, MD, PhD,² SABAHAT BOKHARI, MD,³
ANGELA DISPENZIERI, MD,⁴ RODNEY H. FALK, MD,¹ VICTOR A. FERRARI, MD,⁵ MARIANNA FONTANA, PhD,⁶
OLIVIER GHEYSENS, MD, PhD,⁷ JULIAN D. GILLMORE, MD, PhD,⁶ ANDOR W.J.M. GLAUDEMANS, MD, PhD,⁸
MAZEN A. HANNA, MD,⁹ BOUKE P.C. HAZENBERG, MD, PhD,¹⁰ ARNT V. KRISTEN, MD,¹¹ RAYMOND Y. KWONG, MD, MPH,¹
MATHEW S. MAURER, MD,³ GIAMPAOLO MERLINI, MD,^{12,13} EDWARD J. MILLER, MD, PhD,¹⁴ JAMES C. MOON, MD,⁶
VENKATESH L. MURTHY, MD, PhD,¹⁵ C. CRISTINA QUARTA, MD, PhD,⁶ CLAUDIO RAPEZZI, MD,¹⁶
FREDERICK L. RUBERG, MD,¹⁷ SANJIV J. SHAH, MD,¹⁸ RIEMER H.J.A. SLART, MD,⁸ HEIN J. VERBERNE, MD, PhD,¹⁹ AND
JAMIESON M. BOURQUE, MD, MHS, FASNC²⁰

Boston, Japan; New York, Cleveland, and Boston, the Netherlands; Heidelberg, Germany; Pavia, and New Haven, Italy; and Charlottesville, Virginia

- Injection IV de 370-740 MBq soit 9-10MBq/kg
- PYP ou DPD ou HMDP
- Acquisition recommandée en tardif (2-3h post-IV)
- SPECT/CT thoracique systématique

1 Acquisition (Table 4)

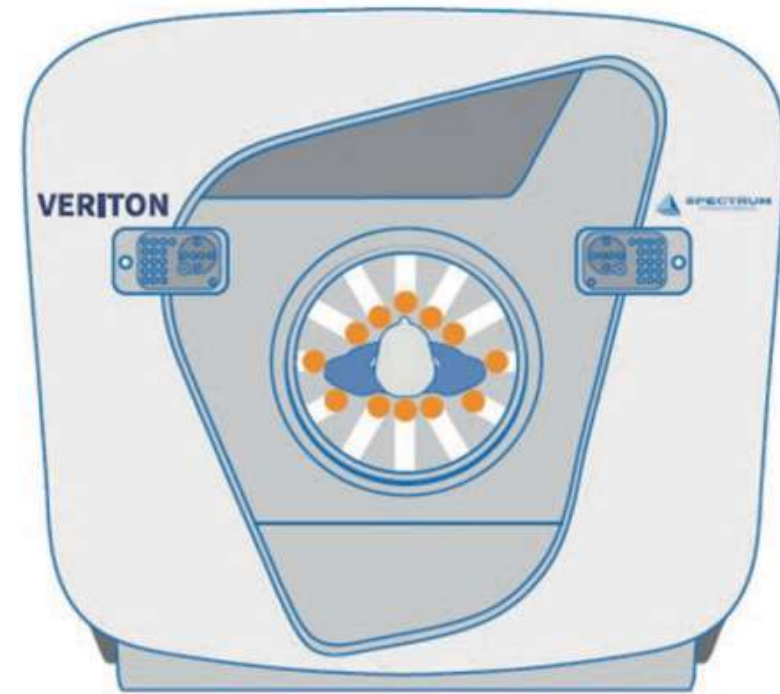
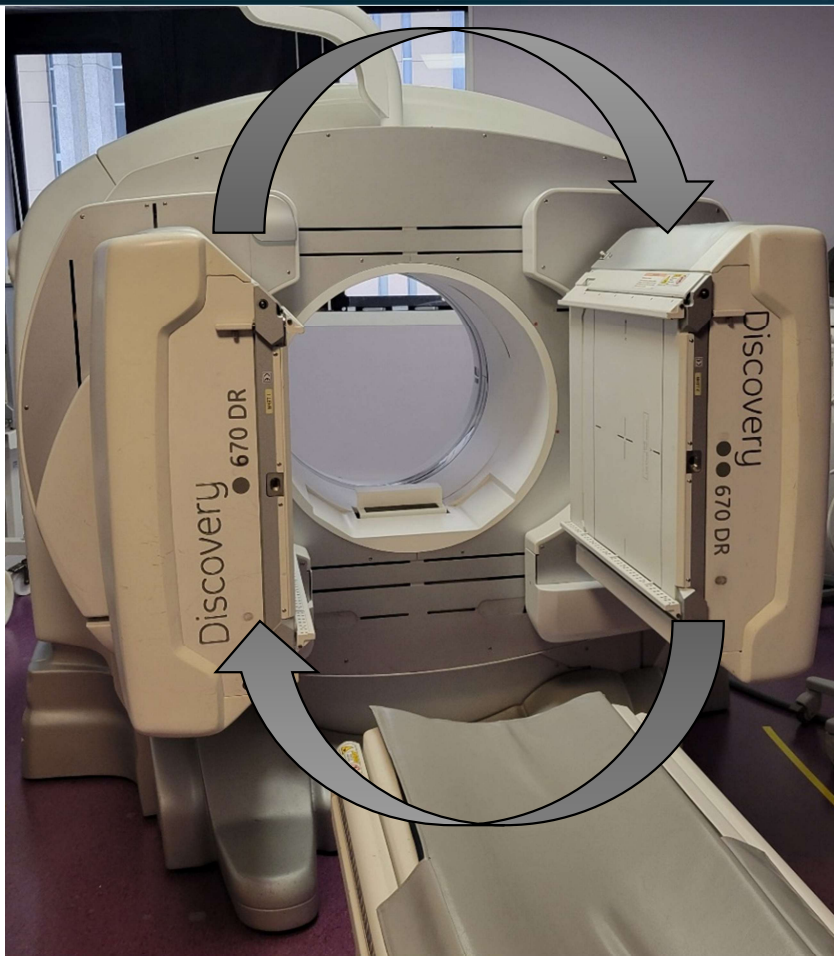
- a. The time between injection of ^{99m}Tc-PYP and scan is revised: 2- or 3-hour imaging is recommended, and 1-hour imaging is optional (Table 4). If excess blood pool activity is noted, 3-hour imaging is recommended. The timing between injection and scanning is now consistent for ^{99m}Tc-PYP, -DPD, and -HMDP. We recognize some experienced centers that have become proficient at 1-hour scanning; the recommendation for 2- or 3-hour imaging is particularly important for centers starting new ^{99m}Tc-PYP programs.
- b. SPECT imaging is required in all studies (regardless of the time between injection and scan) to highlight the importance of directly visualizing tracer uptake in the myocardium.
- c. One-hour planar-only imaging is not recommended.



Organisation pratique

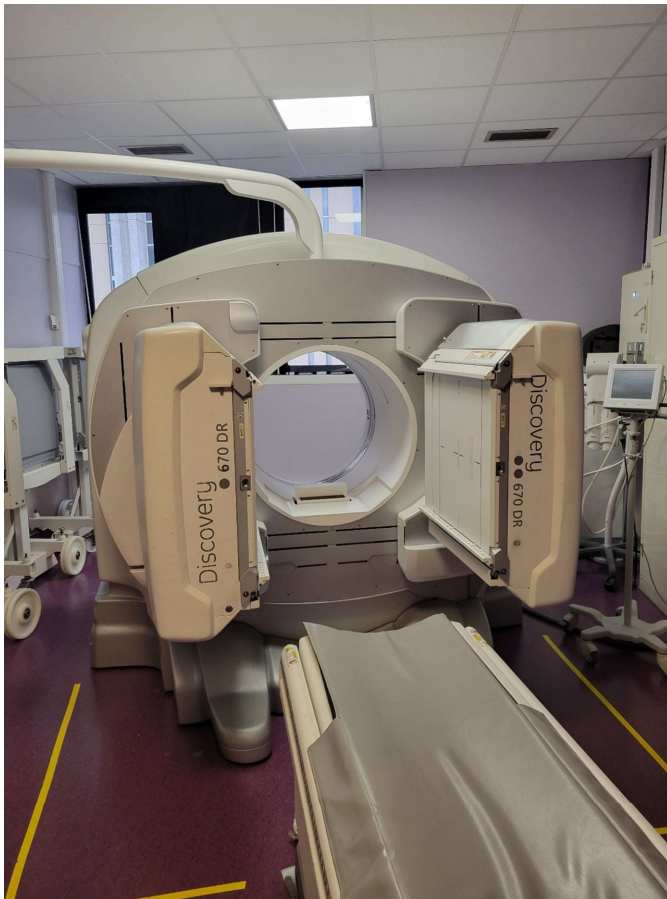
DPD à Bichat pour l'amylose
Injections le matin
Acquisitions entre 3-6h post-IV

SPECT/CT à Bichat : Discovery et Veriton



Zanzonico, P et al. Nuclear Oncology 2022.

SPECT/CT à Bichat : Discovery



Protocole Discovery

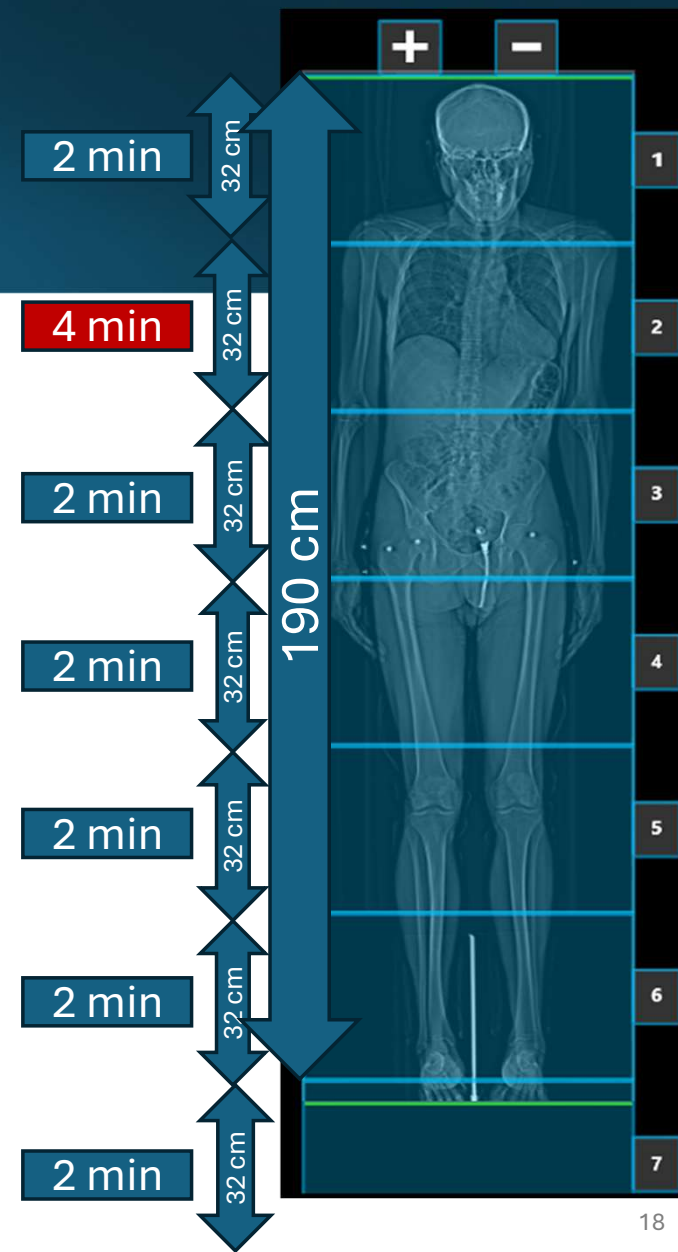
- Balayage corps entier : 15 cm/min (12-15 min)
- SPECT/CT thoracique (15-16 min) :
 1. Mode "L"
 2. 50s/proj. et 15 proj./tête (12,5 min de comptage)
 3. Collimateur LEHR
 4. Scanner thoracique low dose
- SPECT/CT complémentaire si besoin (10-15 min)

SPECT/CT à Bichat : Veriton



Protocole Veriton

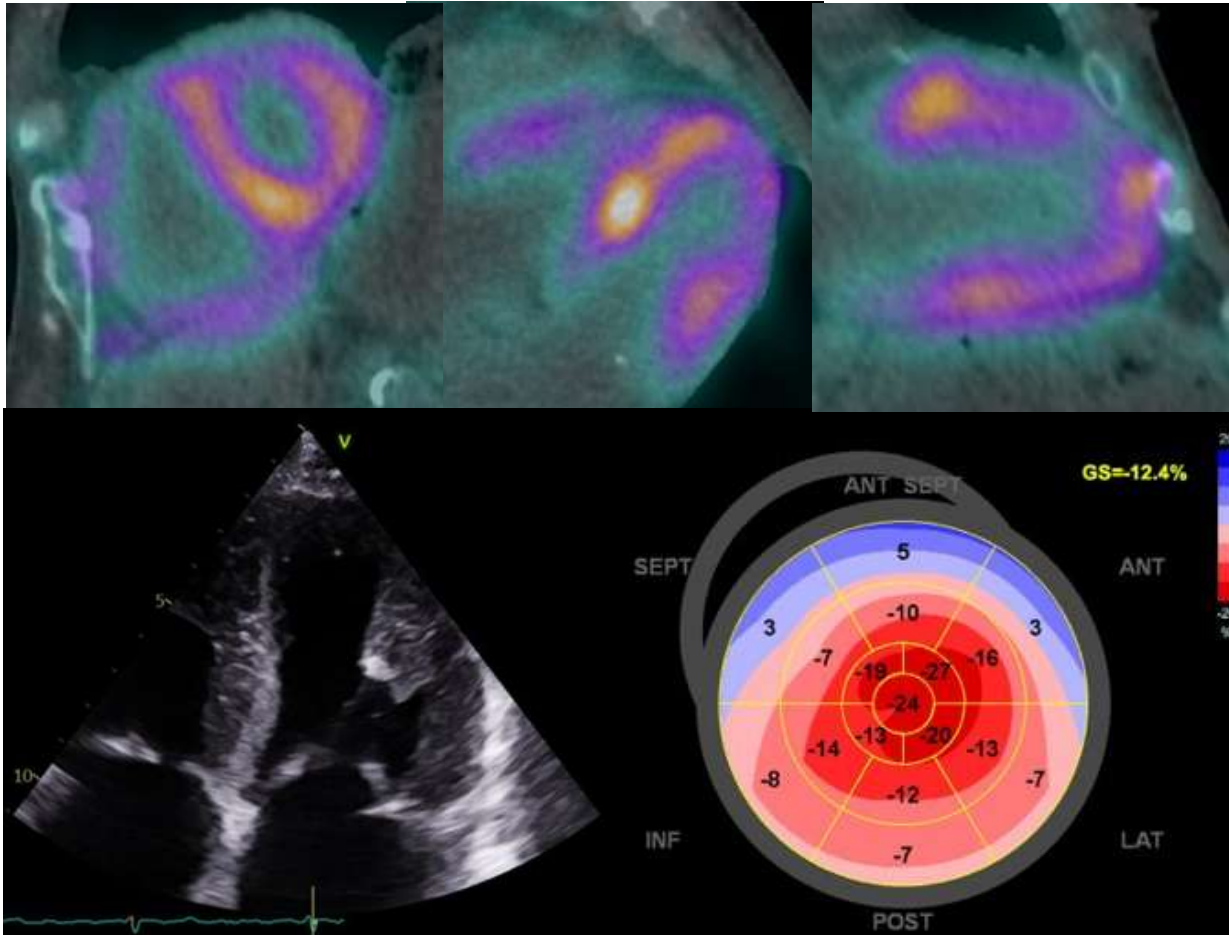
- Topogramme puis TDM corps entier lowdose
- Acquisition décomposée en « Beds » de 32 cm (16-18 min)
- 4 min pour le thorax
- 2 min pour le reste du corps
- soit 14-16 min de comptage effectif



Comparatif Discovery VS Veriton

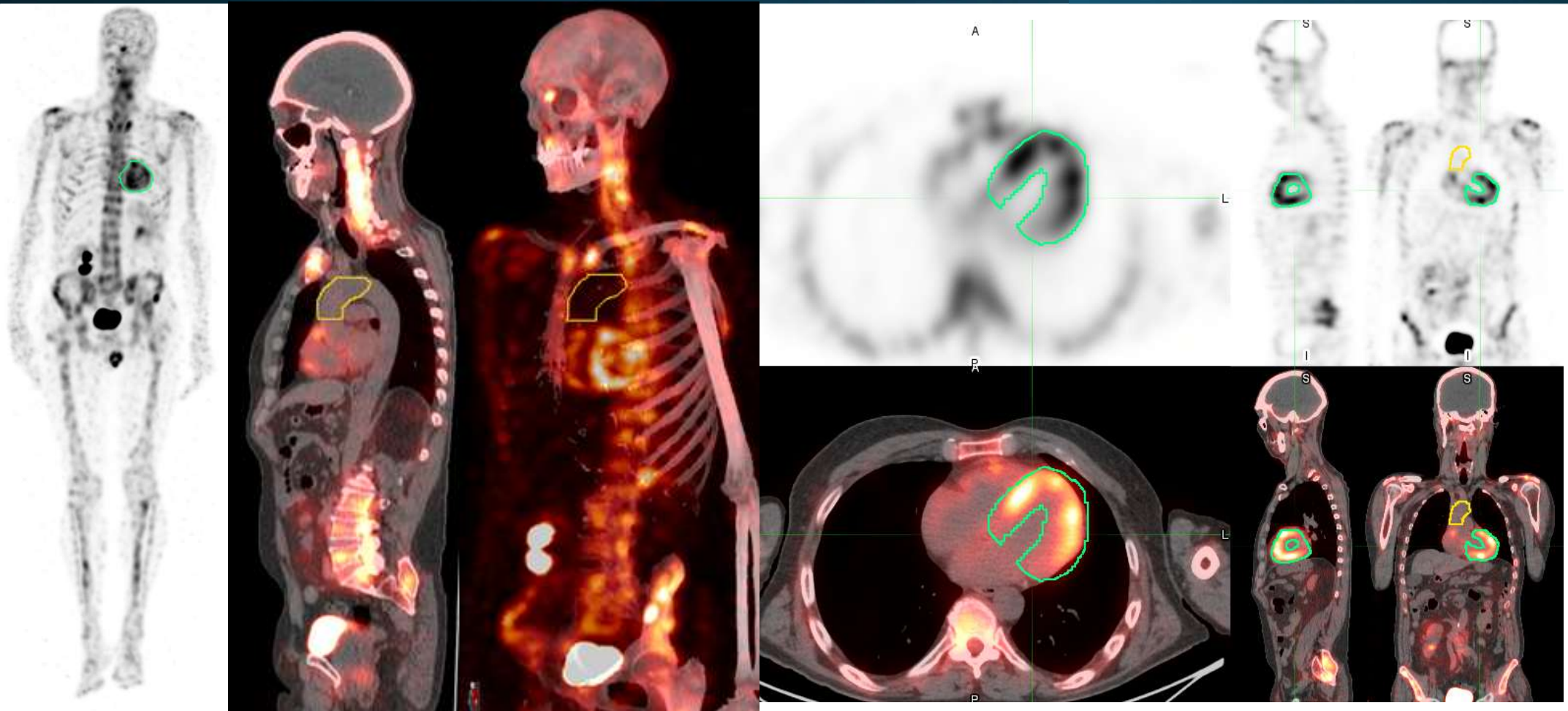
Critères	Veriton	Discovery
Résolution spatiale / Résolution en énergie	++	+(+)
Sensibilité	+++	+
Ergonomie / Confort pour le Patient	Étroit	Ouvert
Temps d'acquisition	Borné et rapide	Moins rapide

Perugini 3 – typique



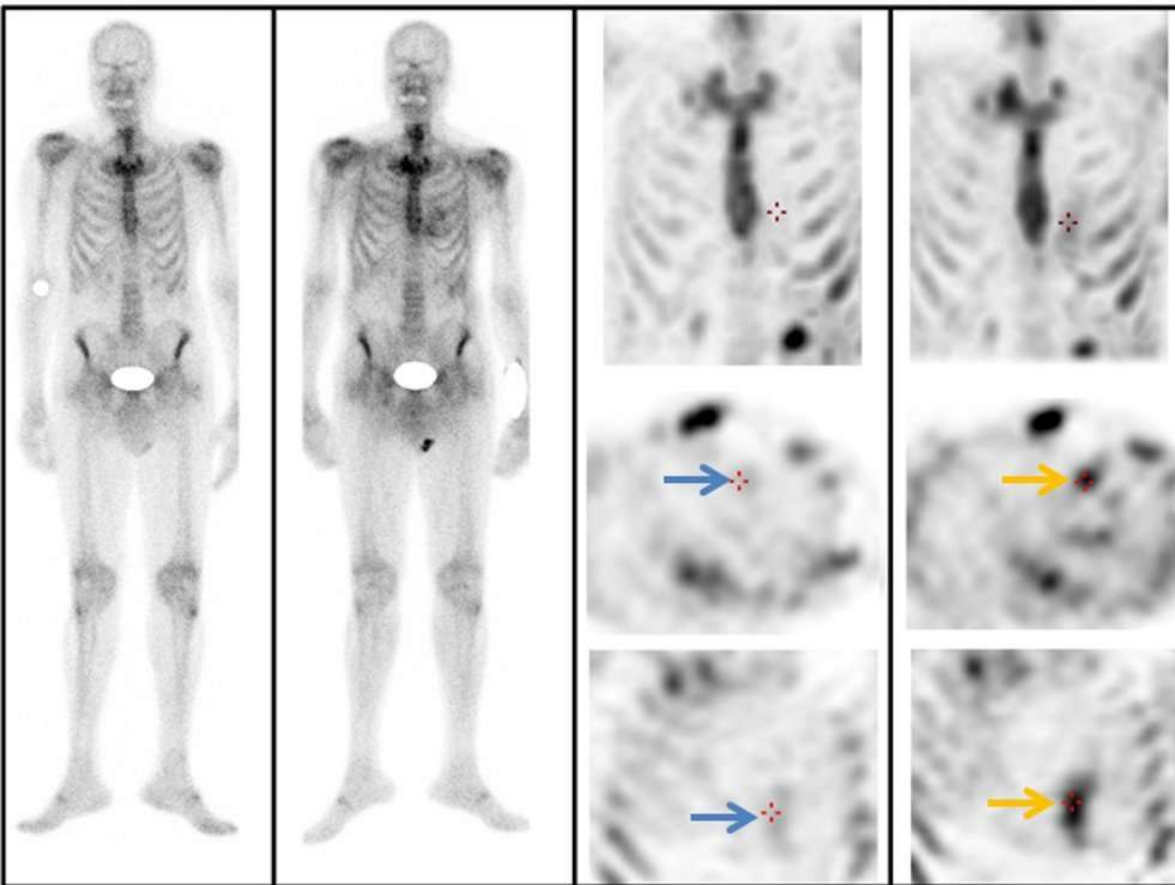
- Patient de 90 ans. IC à FEVG préservée (65%).
- ETT : aspect évocateur de cardiopathie amyloïde, SIV 16 mm avec SLG abaissé à -12.4% et gradient base-apex.
- Pas de pic à l'électrophorèse des protéines sériques/urinaires

Quantification absolues ou relatives

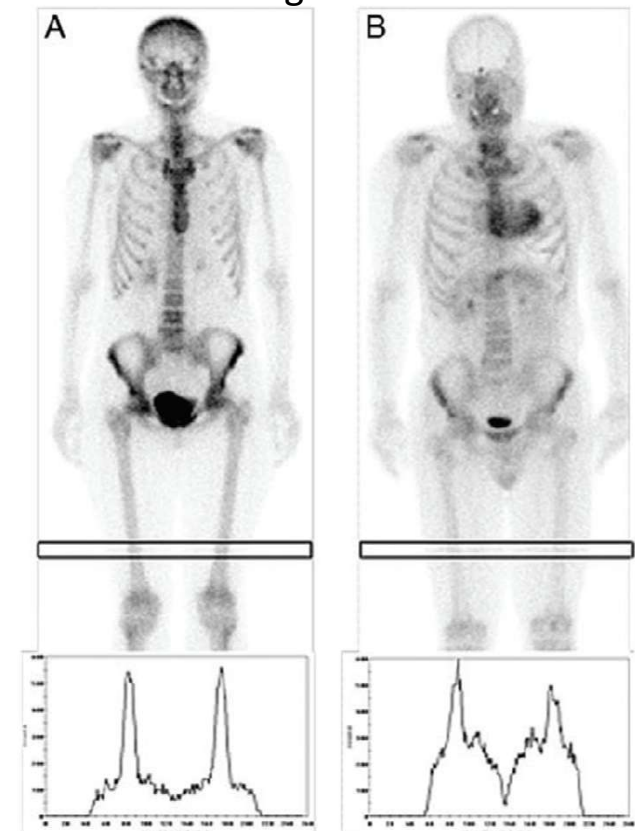


Apport de la SPECT/CT : exemple 1

2 years later

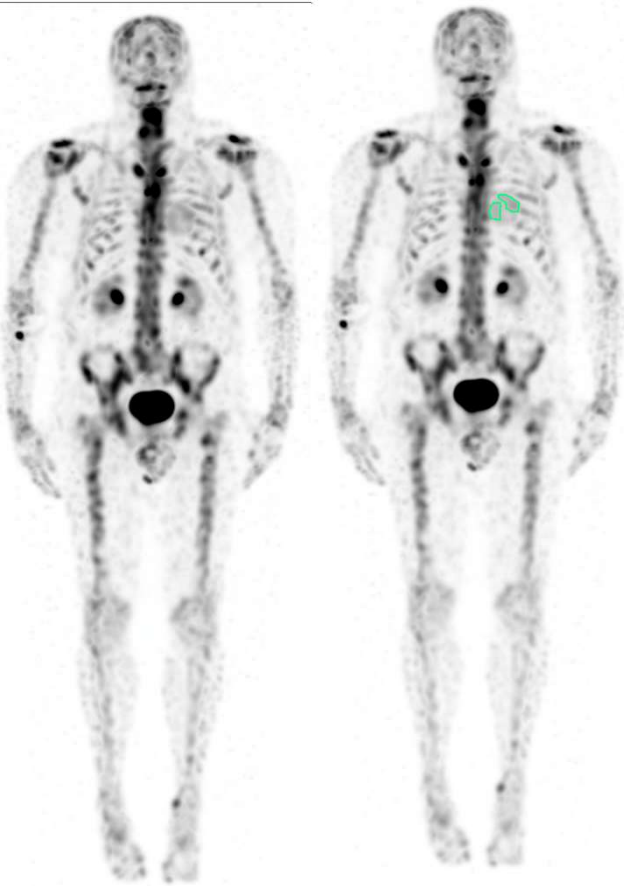


Perugini 0 et 1



Cours DES MN Saclay, Pr F. Rouzet

Challenge Perugini (0 vs 1)



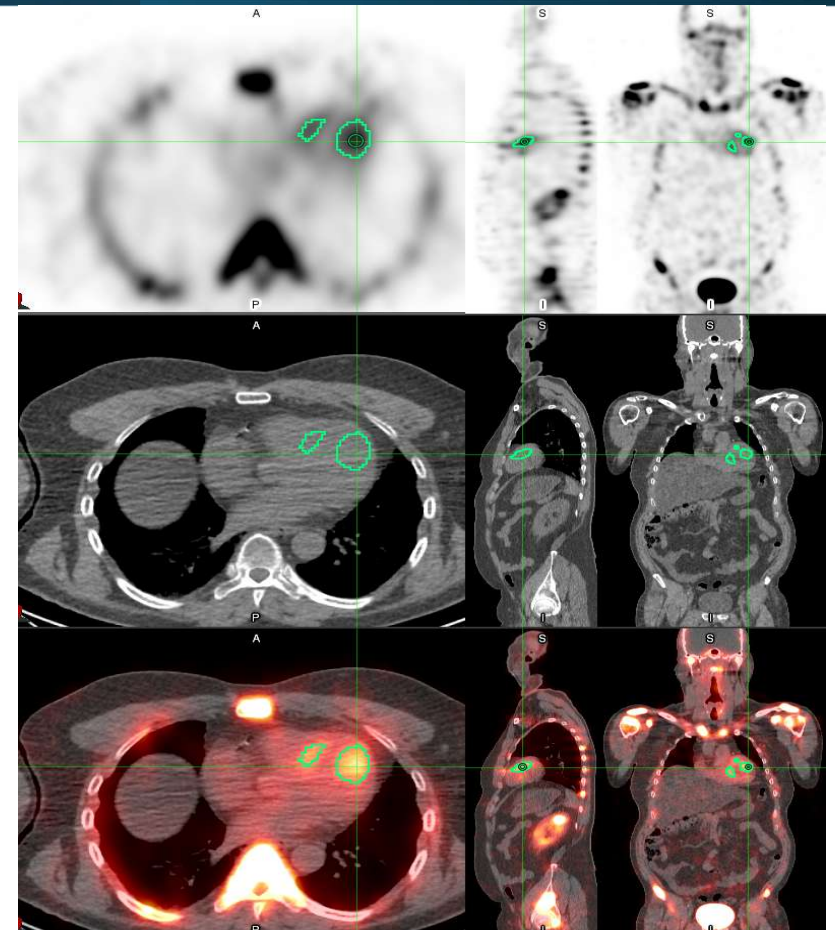
Hyperfixation du myocarde

- D'intensité \leq côtes
- Segmentaire, septum et paroi antérieure

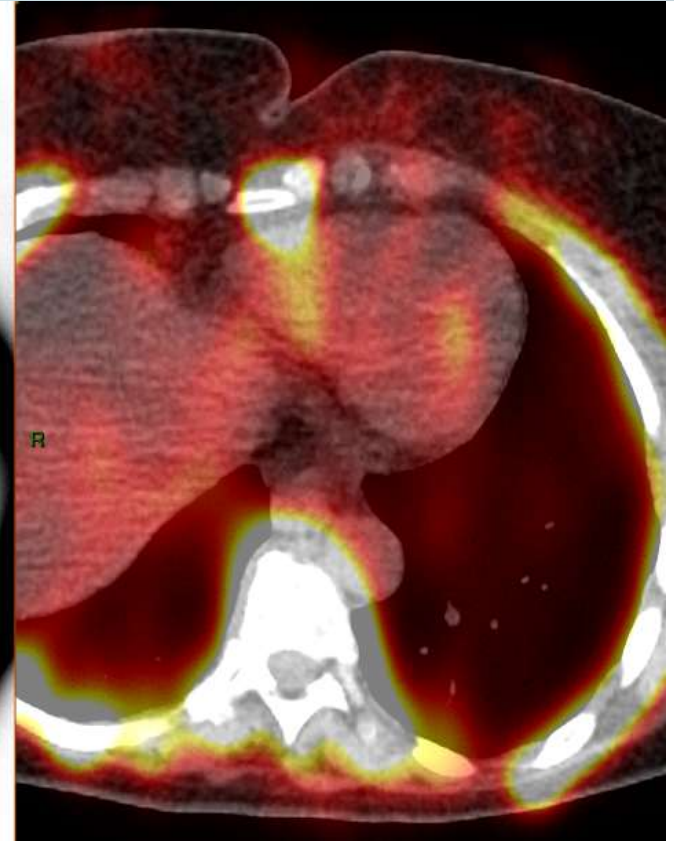
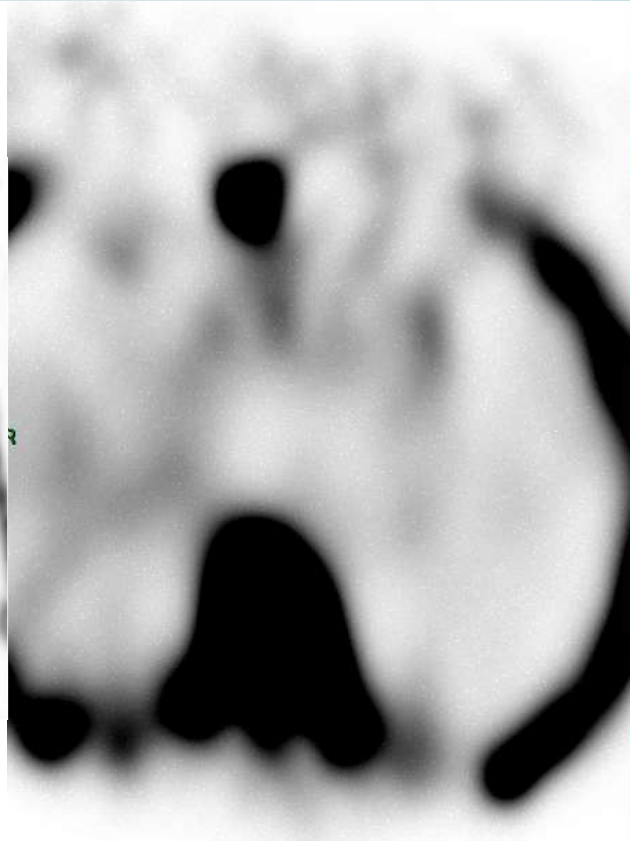
Biodistribution normale :

- Absence d'hyperfixation musculaire
- Contraste os/muscle préservé

=> Perugini 1

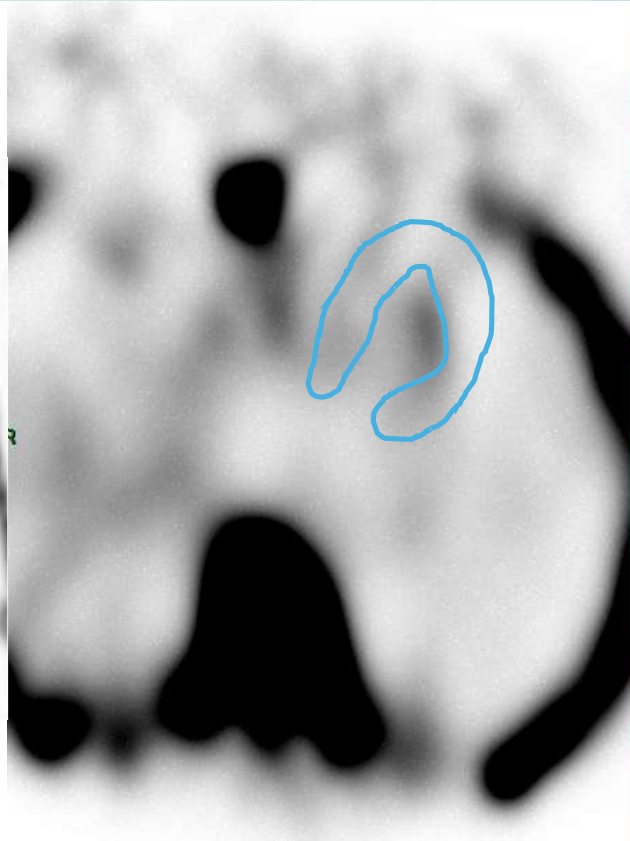


Challenge Perugini (0 vs 1)



Perugini 0 ou 1 ?

Challenge Perugini (0 vs 1)



Perugini 0

Challenge Perugini (0 vs 1)



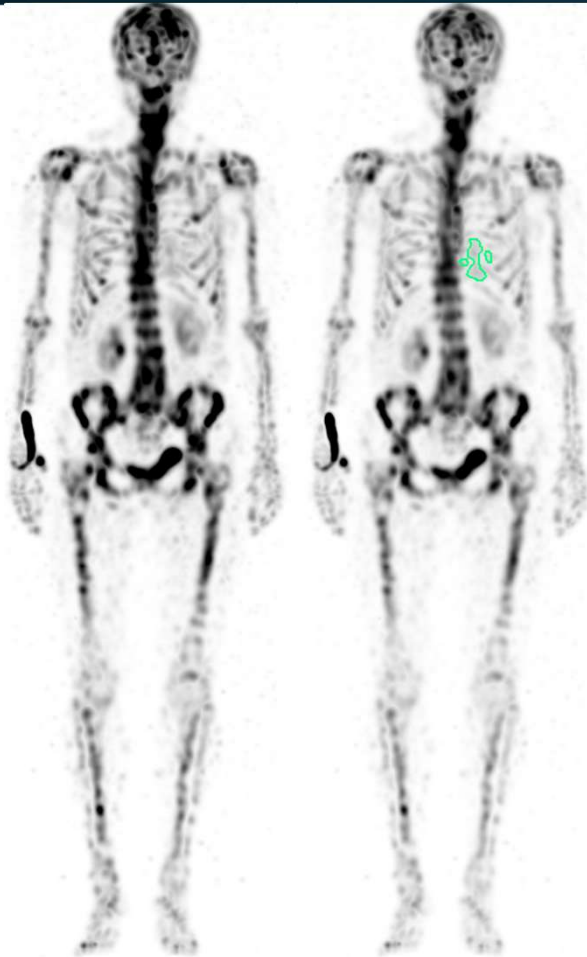
Perugini 0 ou 1 ?

Challenge Perugini (0 vs 1)



On n'interprète pas sur le MIP !

Challenge Perugini (0 vs 1)



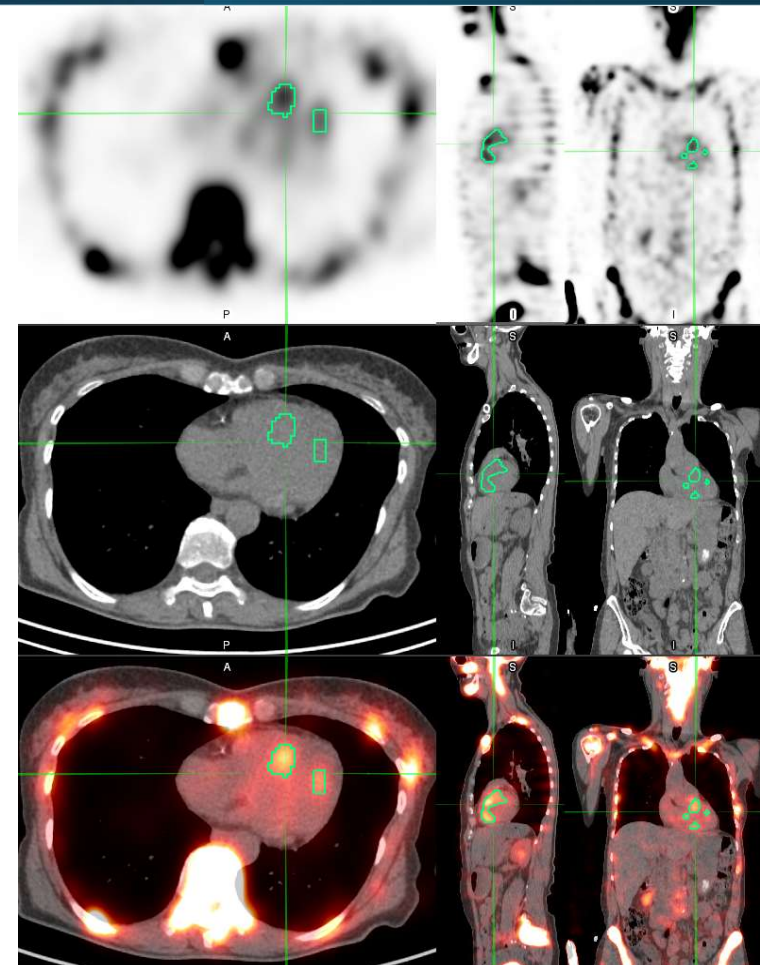
Hyperfixation du myocarde

- D'intensité < côtes
- Segmentaire/hétérogène (surtout septum et paroi antérieure)

Biodistribution normale :

- Absence d'hyperfixation musculaire
- Contraste os/muscle préservé

➤ **Perugini 1**



Take home messages

1. Acquisition tardive
2. SPECT/CT thoracique systématique

Merci pour votre attention

