

Amylose Cardiaque

Traitement des Tachycardies Supra-ventriculaires



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM | **consulte**
www.em-consulte.com



Expert consensus

Management of conduction disease and arrhythmias in patients with cardiac amyloidosis: A position paper from the Working Group of Cardiac Pacing and Electrophysiology of the French Society of Cardiology

Nicolas Lellouche^{a,*}, Pascal Defaye^b, Vincent Algalarrondo^c, Estelle Gandjbakhch^d, Laurent Fauchier^e, Laure Champ-Rigot^f, Laura Delsarte^g, Fabrice Extramiana^c, Eloi Marijon^h, Raphael Martinsⁱ, Vincent Probst^j, Rodrigue Garcia^k, Stephane Combes^l, Jerome Taieb^m, Mina Ait Saidⁿ, Carole Mette^o, Olivier Piot^o, Serge Boveda^{l,p,q}, Didier Klug^r, Charles Guenancia^s, Frederic Sacher^{t,u}, Philippe Maury^{v,w}

amylose cardiaque = infiltration substance amyloide

- cascade réponse inflammatoire
- stress oxydatif
- cardiotoxicité précurseurs
- séparation des fibres musculaires

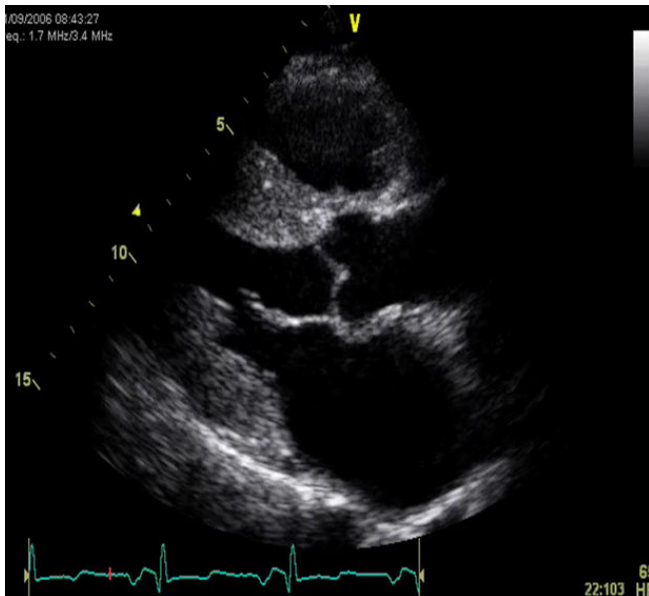


light-chain [amylose AL]
transthyretin [amylose ATTR hereditary or wild type « sénile »]

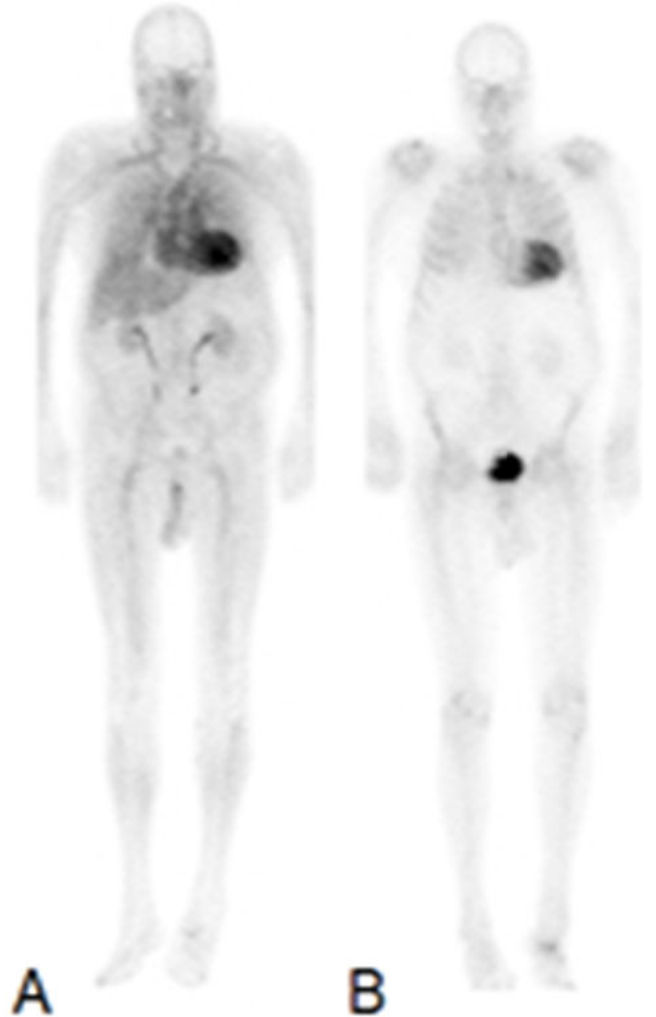
FA et arythmies atriales

Troubles conduction et dysfonction sinusale

TV/FV et mort subite (souvent non rythmique)

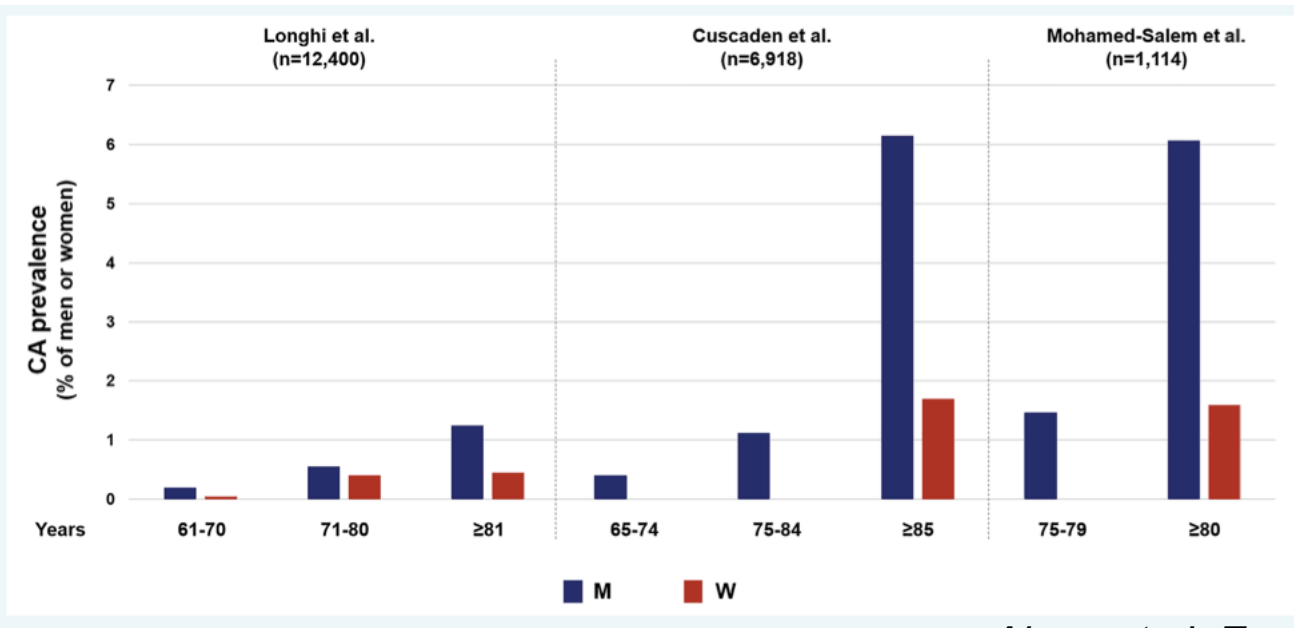
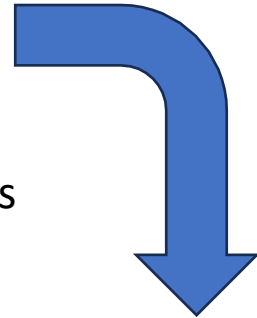


rapidement évolutif



Prevalence ?

1-6% scintigraphie osseuses systématiques
 7% CMH
 8% Rao
 21% des autopsies systématiques sujets agés



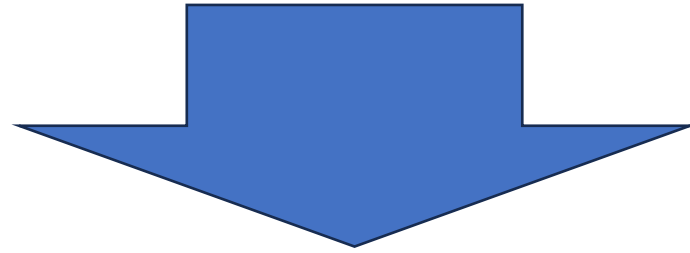
Prevalence of cardiac amyloidosis in screening studies

- Autopsy in unselected elderly individuals:** 21% (95% CI 7-39%)
- Bone scintigraphy for non-cardiac reasons:** ≥81 years: ~1.3% M, ~0.4% W
- Aortic stenosis:** 8% (95% CI 5-13%)
 M 67% (50-89%)
 84 years (75-88)
 AL-CA 2% (0-6%)
- HCM:** 7% (95% CI 5-9%)
 M 80% (73-87%)
 74 years
 AL-CA 0-9%
- HFpEF:** 12% (95% CI 6-20%)
 M 73% (39-100%)
 77 years (66-86)
 AL-CA 10% (0-40%)
- HFrEF/HFmrEF:** 10% (95% CI 6-15%)
 M 100%
 81 years (76-85)
 AL-CA 0%
- Surgery for carpal tunnel syndrome:** 7% (95% CI 5-10%)
 M 64% (33-100%)
 76 years (73-79)
 AL-CA 18% (0-33%)
- Conduction disorders:** 2% (95% CI 0-4%)
 M 50%
 90 years
 AL-CA 0%

1. Dépôts substances amyloïdes dans le myocarde atrial

2. age

3. dysfonction diastolique VD/VG et élévation pressions remplissages et dilatation OD/OG

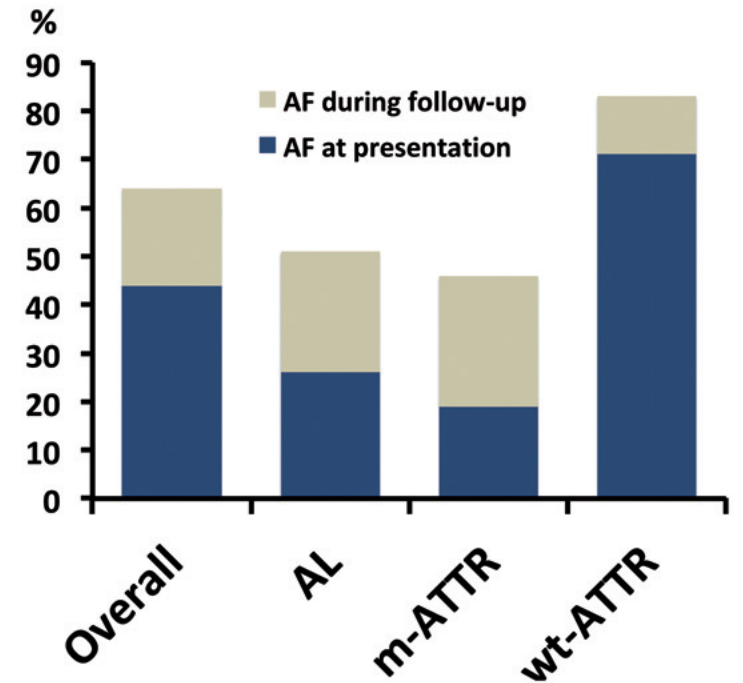


Survenue **précoce** arythmies atriales dans la maladie
Flutter ou FA persistante initialement rapide

5-70% des amyloses cardiaques ont des arythmies atriales
(dépend du stade)

Plus marqué si ATTR sauvage « sénile » versus AL ou ATTR mutée
(rôle âge ...)

Facteurs prédictifs: âge, onde P anormale, troubles conductifs, taille et fct OG



(Sanchis 2019)

Les anti-arythmiques dans l'amylose cardiaque

fréquences ventriculaires rapides
+ perte systole atriale
+ désynchronisation AV



mauvais remplissage VG
désordres hémodynamiques majeurs
sur anomalie compliance/rigidité

Fréquences lentes
(FA et tr conductifs ou dysfonction sinusale)



chute débit cardiaque
sur anomalie compliance/rigidité
(très dépendants fréquence)

Troubles conduction associés
Effet vasodilatateur
Effet toxique ?
Effet inotrope négatif



Anti-arythmiques d'emploi délicat dans l'amylose

Les anti-arythmiques dans l'amylose cardiaque

amiodarone

le plus utilisé et le moins délétère (*Donnellan 2020, Mints 2018*)

beta-bloqueurs

que à faibles doses sans trop ralentir

Digoxine

Ca bloqueurs

à éviter (rôle toxique digoxine remis en cause, possible a doses faibles)

Classe 1 ???

Attention troubles conduction infra H

Globalement rate control difficile privilégier PM et ablation jct

(*Black-Maier 2020*)

Rôle pronostic de la FA dans l'amylose cardiaque

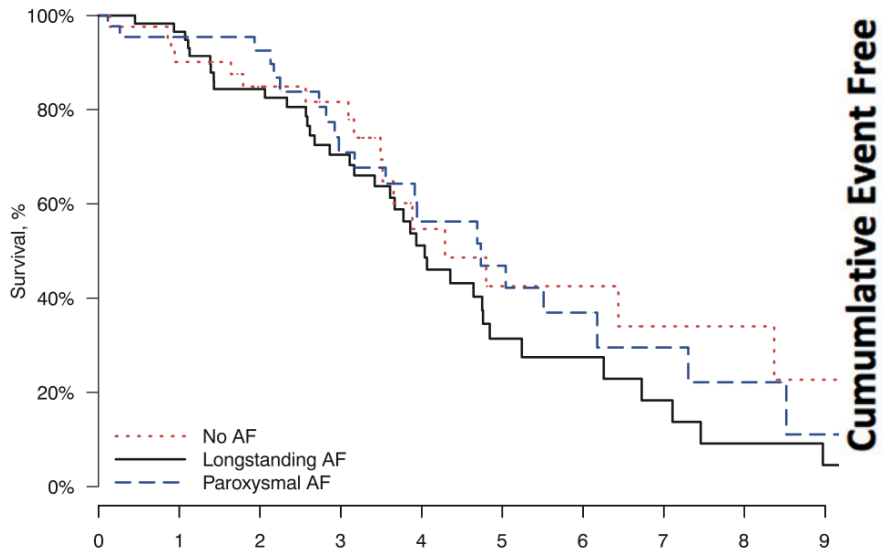
Apparemment pas bcp ...

- rôle bénéfique fréquences rapides
- progression rapide de l'amylose cardiaque et de son pronostic global
- taux récurrence FA majeurs
- diminution rapide du rôle de la systole atriale sur dysfct diastolique évolutive (*Giancaterino 2020*)

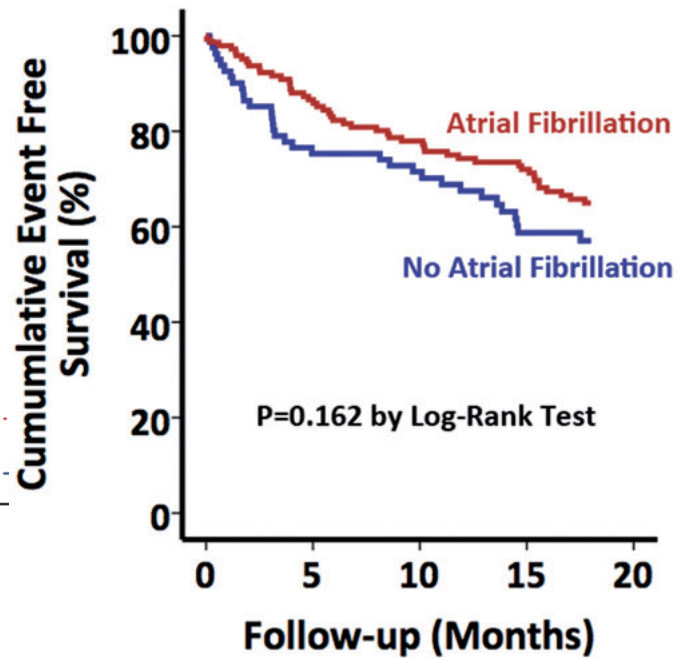
Simple marqueur de sévérité ? (*Thakkar 2021*)

« Rate control » ou « Rhythm control » dans l'amylose cardiaque ?

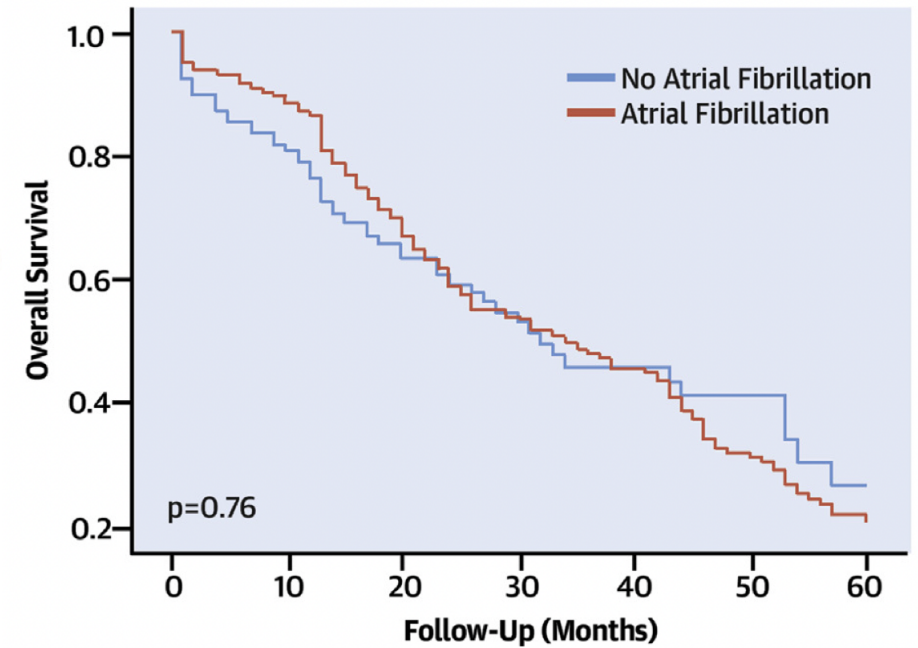
Pas de différence de pronostic vital (études rétrospectives)



Mints 2018



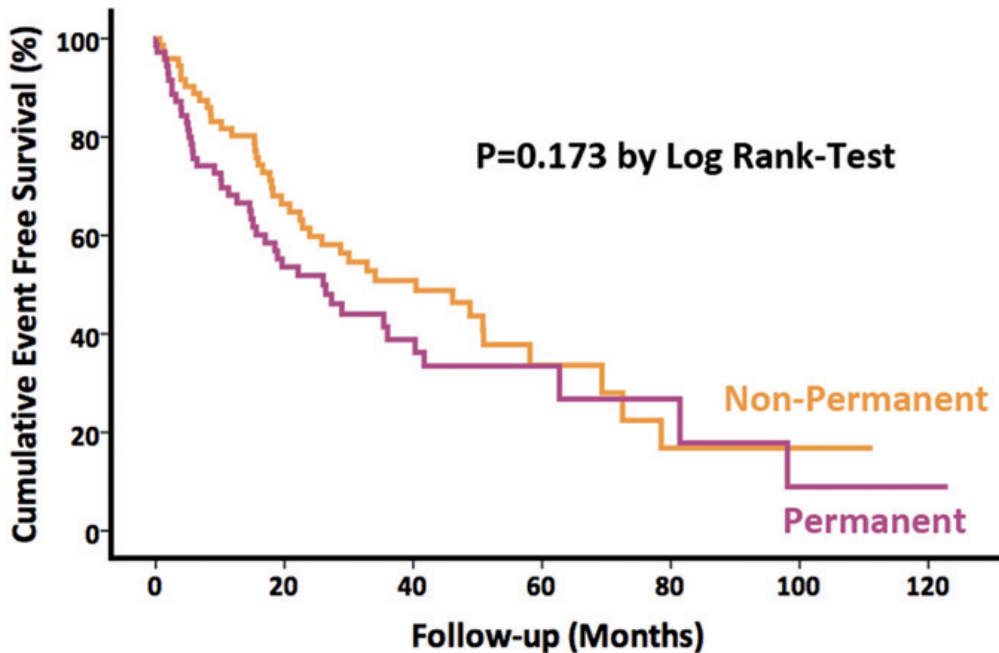
(Sanchis 2019)



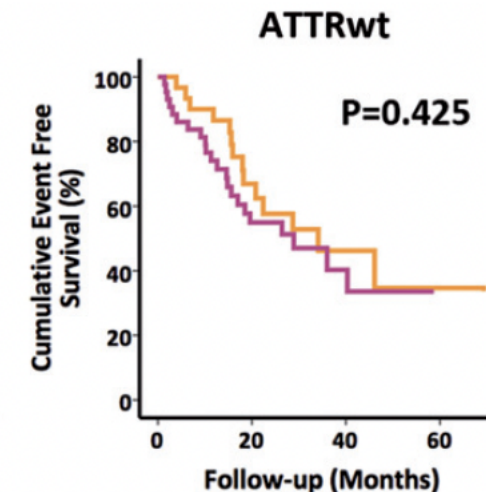
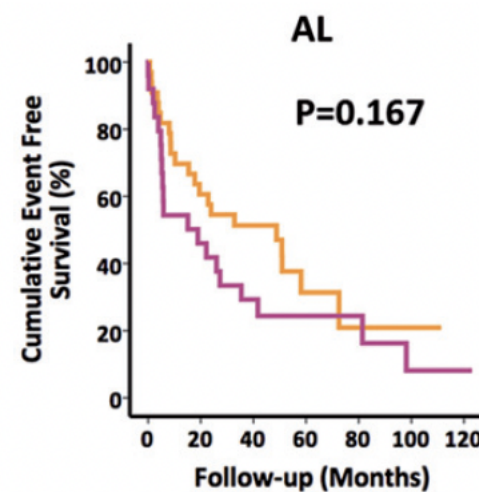
Donnellan 2020

« Rate control » ou « Rhythm control » dans l'amylose cardiaque ?

Pas de différence de pronostic cardiaque



(Sanchis 2019)



quel que soit le type d'amylose

(mortalité CV)

« Rate control » ou « Rhythm control » dans l'amylose cardiaque ?

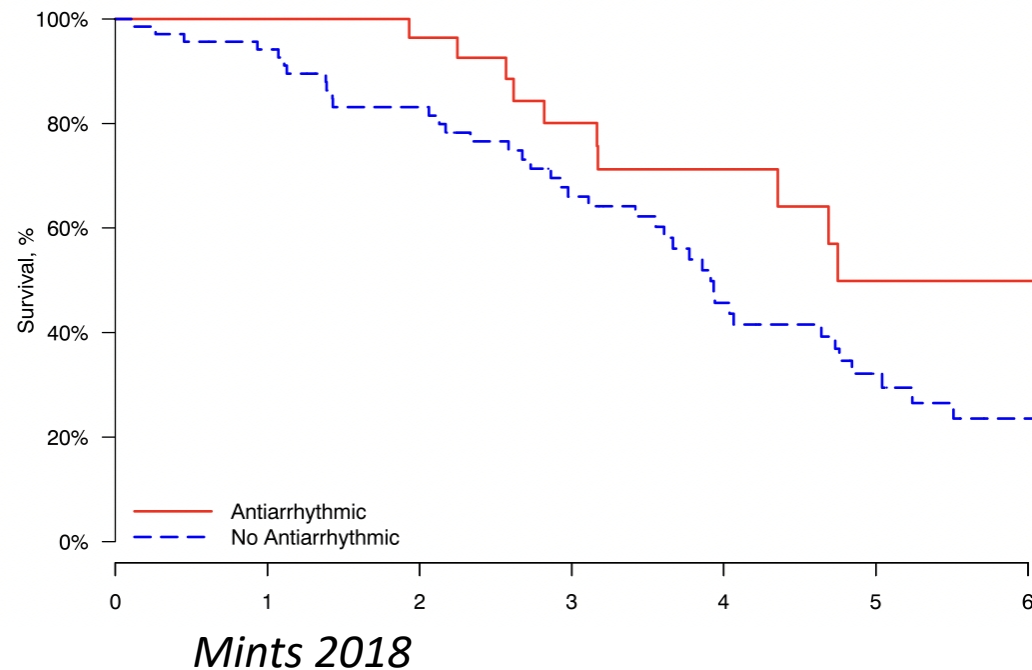
FA sur amylose cardiaque associée a insuffisance cardiaque

(Sanchis 2019, Longhi 2015)

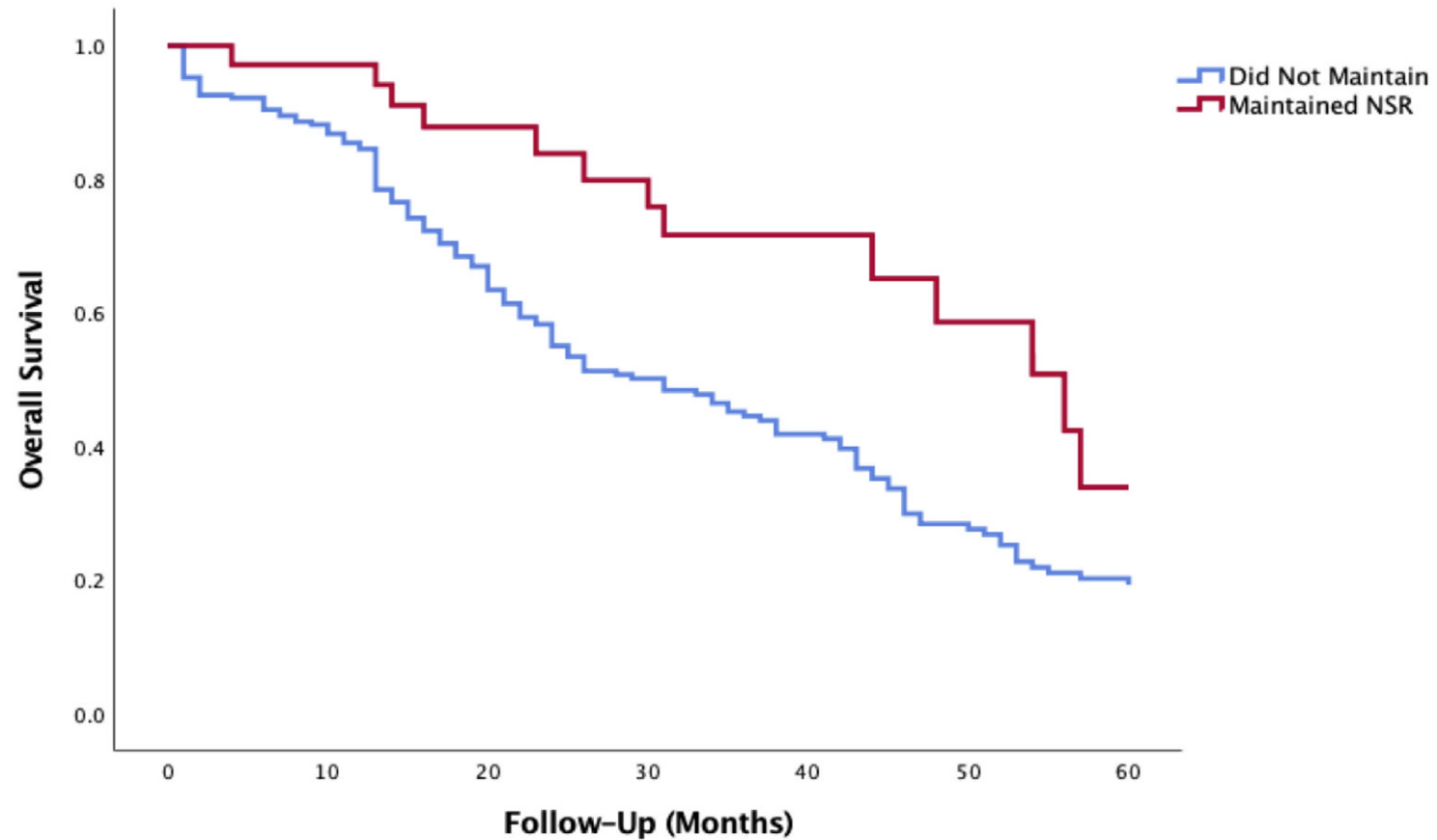
62% amélioration symptomatique (≥ 1 NYHA class ou disp palpitations) si « rhythm control » (Dale 2021)

improvements in NYHA class after ablation in two-thirds of patients, although the death rate was high (Tan)

tendance meilleure survie
si « rhythm control »
P=0.08



« Rate control » ou « Rhythm control » dans l'amylose cardiaque ?



Did Not Maintain NSR	230	192	125	86	59	35	21
Maintained NSR	35	34	22	19	11	9	4

significant reduction in the frequency of hospitalization for heart failure or arrhythmias

(Donnellan)

Ablation FA dans l'amylose cardiaque ?

Peu d'études, peu de patients, rétrospectives

- Dale 2021
- Donnellan 2020
- Barbhuiya 2026
- Black-Maier 2020
- Tan 2016

Deux séries plus « larges »

- Maury P, et al. PLoS One 2024. 31 patients
- Kanazawa 2024 54 patients

Mauvais résultats
récidives
25% - 85% à un an
40% - 80% à 2-3 ans

Scar extensives, FA persistantes

more effective when performed in the earlier stages of the disease

36% of patients with stage 1 or 2 disease with recurrent arrhythmia vs 90% with stage 3 disease

(Donnellan, Black-Maier)

Ablation FA dans l'amylose cardiaque ?

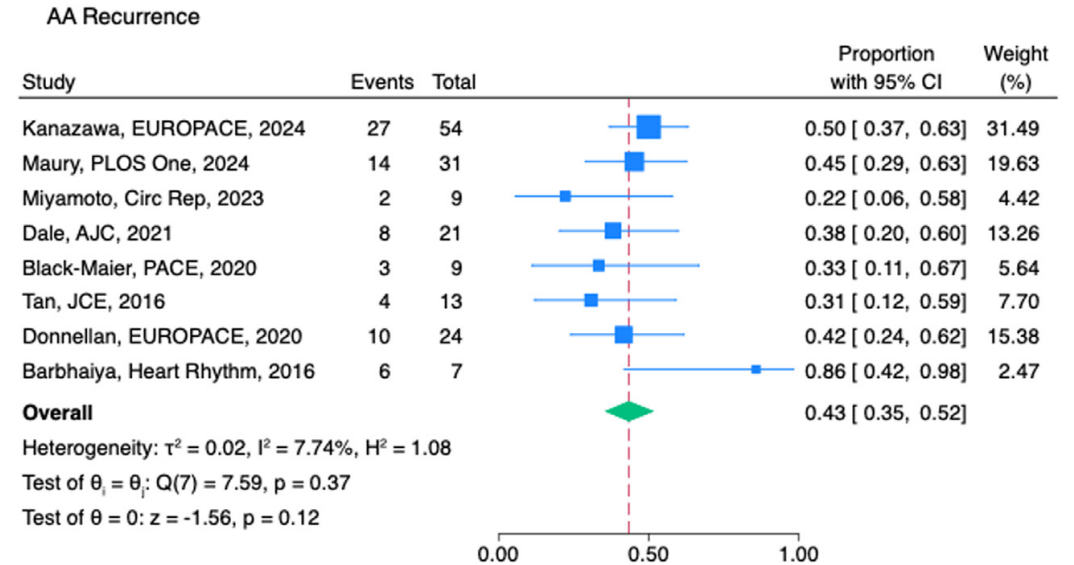
Méta-analyse (*Ang 2024, Heart rhythm 2024*)

8 studies, 168 patients

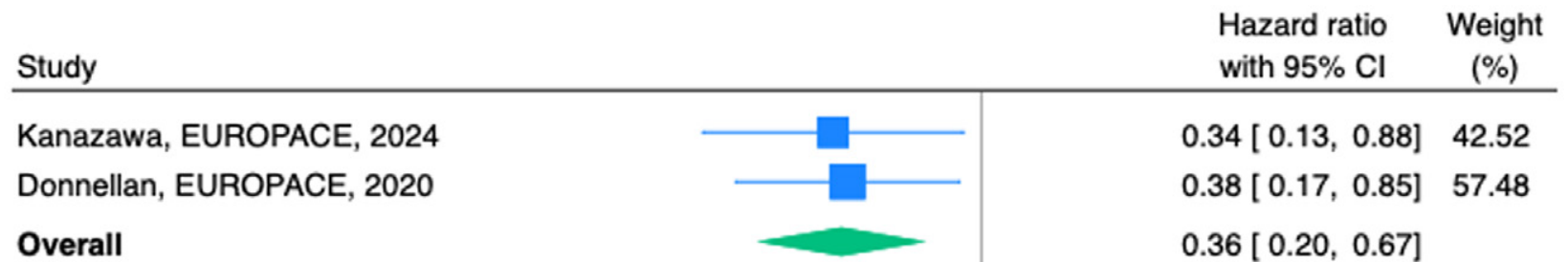
Taux recidive 35%

Mortalité 23% a 3 ans

65% réduction mortalité ($p < 0.05$)



All-cause mortality (Adjusted)



Catheter ablation of atrial arrhythmias in cardiac amyloidosis: Impact on heart failure and mortality

Philippe Maury^{1,2*}, Kevin Sanchis¹, Kamila Djouadi³, Eve Cariou¹, Hubert Delasnerie¹, Serge Boveda⁴, Pauline Fournier¹, Romain Itier¹, Pierre Mondoly¹, Quentin Voglimacci-Stephanopoli¹, Maxime Beneyto¹, Tarvinder S. Dhanjal⁵, Anne Rollin¹, Thibaud Damy³, Olivier Lairez¹, Nicolas Lellouche³

PLOS ONE 2024 <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0301753>

31 patients
 19 ATTR (61%) 12 AL (39%)
 71% FA (paroxysmal in 10 and persistent in 12)
 55% flutter
 35% TA

Suivi 19 mois:

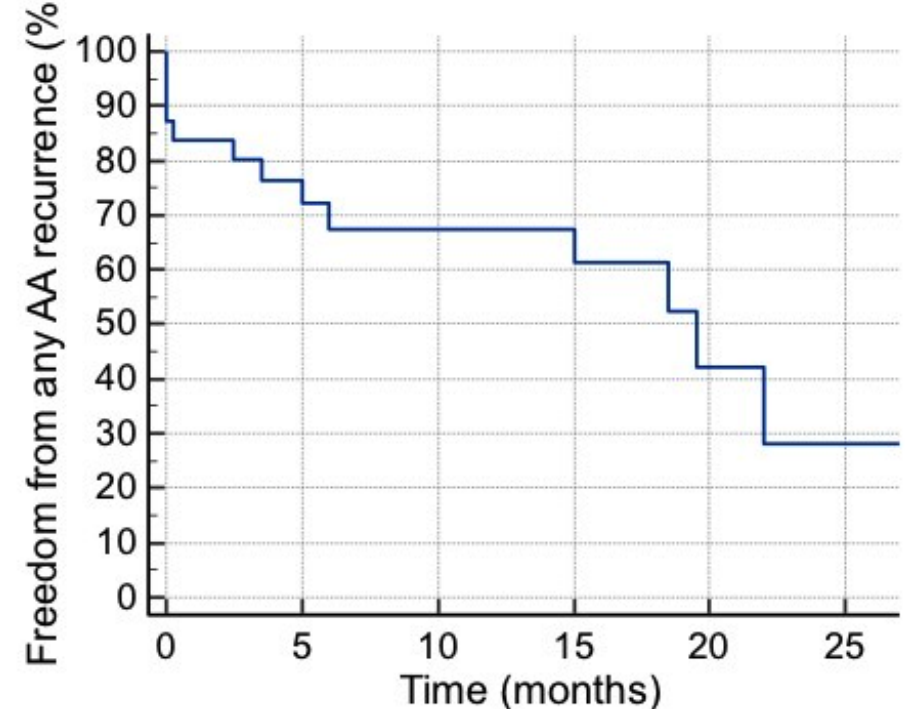
- **68% en rythme sinusal** (apres parfois plusieurs ablations et AA)
- **mortalité totale 39%**

scar surface = 75% of the total atrial surface

Reduction in hospitalizations for heart failure and mortality due to HF if stable sinus rythm

Pour patients en sinusal apres ablation

	Before ablation	After ablation	p value
Creatinine (μmol/l)	127 (IQR 56)	108 (IQR 59)	0.003
NT-proBNP (pg/mL)	3212 (IQR 4041)	1915 (IQR 2379)	0.01
Weight (kg)	81 (IQR 19)	77 (IQR 16)	0.16
NYHA class	3 (IQR 1)	2 (IQR 0)	0.0009



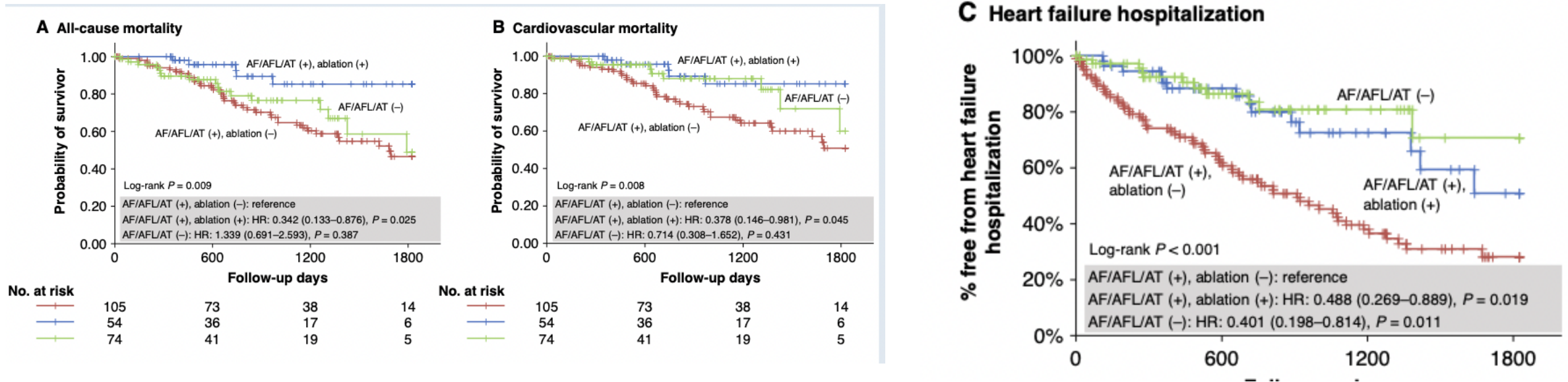
Clinical outcomes of catheter ablation for atrial fibrillation, atrial flutter, and atrial tachycardia in wild-type transthyretin amyloid cardiomyopathy: a proposed treatment strategy for catheter ablation in each arrhythmia

Europace (2024) 26, euae155

Hisanori Kanazawa ^{1,2*}, Seiji Takashio ¹, Tadashi Hoshiyama ¹, Miwa Ito ¹, Shozo Kaneko ¹, Takuya Kiyama ¹, Yusei Kawahara ¹, Hitoshi Sumi ¹, Yuichiro Tsuruta ¹, Naoto Kuyama ¹, Kyoko Hirakawa ¹, Masanobu Ishii ¹, Noriaki Tabata ¹, Kenshi Yamanao ¹, Koichiro Fujisue ¹, Shinsuke Hanatani ¹, Daisuke Sueta ¹, Yuichiro Arima ¹, Satoshi Araki ¹, Yasushi Matsuzawa ¹, Hiroki Usuku ¹, Taishi Nakamura ¹, Eiichiro Yamamoto ¹, Hirofumi Soejima ¹, Kenichi Matsushita ¹, and Kenichi Tsujita ¹

54 patients wild-type ATTR cardiomyopathy ablation FA, TA, flutter

recurrence rate after multiple catheter ablations : 30% at 1 year and 56% at 5 years



Safety ablation FA dans l'amylose cardiaque ?

Versus ablation autres pts ins cardiaques

Matchés score propension

NACE	2.28 (1.54–3.39)	<0.0001	4.21 (1.7–5.20)	<0.0001
Mortality	2.52 (1.24–5.10)	0.017	9.03 (1.12–72.70)	<0.0001
Major bleeding	2.39 (1.34–4.27)	0.005	2.71 (0.94–7.80)	0.09
Stroke	1.76 (0.56–5.52)	0.54	1.78 (0.52–6.02)	0.55
Pericardial effusion	1.93 (1.31–2.85)	0.001	3.30 (1.57–6.93)	0.002

(Ullah W 2023)

versus CM dilatée
Alhassan 2023

Total complications	11.1	[5.7–17.9]	14.3	[2.0–26.6]	10.5	[4.2–18.7]	0.77
Pericardial	3.2	[1.1–9.2]	2.4	[0.2–23.5]	3.3	[1.0–10.6]	0.61
Hemopericardium			0	...	0.5	[0.0–5.7]	0.43
Tamponade			0	...	0	...	
Pericardiocentesis			0	...	1.4	[0.2–8.6]	0.29
Acute pericarditis			0	...	0.4	[0.0–5.7]	0.43
Effusion			2.4	[0.2–23.5]	1.9	[0.4–8.6]	0.89
Cardiac	1.2	[0.3–5.0]	0	...	1.4	[0.3–6.0]	0.17
Myocardial injury			0	...	0	...	
Myocardial arrest			0	...	0	...	
Myocardial infarction			0	...	0.9	[0.2–5.6]	0.27
Postprocedural heart failure			0	...	0	...	
Requiring open heart surgery			0	...	0.5	[0.0–5.7]	0.43
Postcardiotomy syndrome			0	...	0	...	
Vascular	4.4	[1.9–9.9]	7.1	[2.2–21.0]	3.8	[1.3–10.9]	0.48
Hemorrhage/hematoma			2.4	[0.2–23.7]	0.9	[0.0–10.6]	0.66
Hemo-transfusion			2.4	[0.2–23.6]	0.5	[0.0–5.7]	0.54
Accidental puncture			0	...	0	...	
Vascular injury			0	...	0.5	[0.0–5.7]	0.44
Fistulas/aneurysms			0	...	1.9	[0.4–8.6]	0.20
Injury requiring surgical repair			2.4	[1.7–3.3]	0	...	0.62
Respiratory	0.8	[0.7–0.9]	0	...	1.0	[0.8–1.1]	0.40
Pneumothorax/hemothorax			0	...	0.8	[0.8–1.1]	0.40
Diaphragmatic paralysis			0	...	0	...	
Postoperative respiratory failure			0	...	0	...	
Gastrointestinal	0.8	[0.1–4.6]	2.4	[0.2–23.5]	0.5	[0.0–5.7]	0.53
Esophageal perforation			0	...	0	...	
Esophageal injury			2.4	[0.2–23.5]	0.5	[0.0–5.7]	0.53
Intra-/postprocedural cerebrovascular infarction	0.4	[0.0–4.7]	2.4	[0.2–23.5]	0	...	0.42
Infections	0.4	[0.0–4.8]	0	...	0.5	[0.0–5.7]	0.43

Amylose atriale isolée

Surproduction locale d'ANF

Dépendante âge +++ - 75% incidence 51- 60 years
 - 86% incidence 81-90 years

Relations avec arythmies atriales peu claire (marqueur FA ? moins de fibrose ?)

Dépôts plus importants chez patients avec FA que si sinus rhythm

50% auricules G si FA, corrélation + avec FA persistante

Steiner, et al. Cardiovasc Pathol 2006;15:287-290
Sukhacheva, et al. Bull Exp Biol Med 2016;160:844-9.

Rôle des thérapeutiques spécifiques sur les arythmies SV ?

Diminution récurrences FA après ablation sous Tafamidis (32% vs 10%, $p=0.001$) (*Donnellan 2020*)

Diminution incidence FA sous Tafamidis sur amylose « sénile » (*Girvin 2023*)

Aucun effet Tafamidis après ablation (*Kanazawa, Europace 2024*)

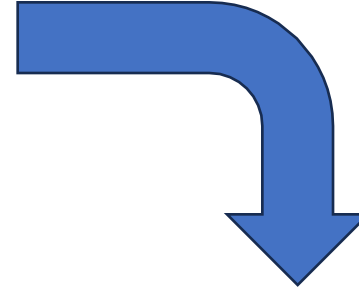


Amyloidosis and anti coagulation ?

25-35 % thrombus LAA si amylose

Amylose = état hypercoagulabilité

- stress oxydatif
- dysfonction endothéliale
- lésion endocarde
- hyperviscosité
- insuffisance rénale
- stase sanguine



1. Score CHA2DS2Va non adapté a l'amylose
2. Anticoagulation (AC direct) dès FA
(et même en rythme sinusal ?)
3. ETO avant cardioversion
(meme si anticoagulé correctement)

Conclusion

- ✓ FA , TA et flutter tres fréquents dans l'amylose cardiaque
 - ✓ role pronostic incertain mais aggravent l'insuffisance cardiaque
 - ✓ difficulté gestion des anti arythmiques
 - ✓ risque thrombo-embolique majeur +++ (anticoagulation systematique et ETO)
 - ✓ données sur l'ablation FA rares et controversiales
- Mais ablation précoce « may be considered », avec l'espoir d'améliorer la mortalité et l'insuffisance cardiaque