



Référentiel multidisciplinaire de l'Amylose Cardiaque

Fiche MULTIDISCIPLINAIRE – Bilan d'extension systématique du patient ATTR-CM et Suivi



Cardiologie

PARTIE 1 : CARDIOLOGIE

Rédigée par les Pr. Albert HAGEGE et Dr. Tania PUSCAS

Prise en charge des Amyloses AL

Urgence hématologique à adresser en service d'Hématologie (ou adressée secondairement en Hématologie par le service de Cardiologie) pour la mise en place des protocoles thérapeutiques adaptés.

Voir : Fiche HEMATO – Adressage des patients diagnostiqués d'une Amylose AL

Prise en charge non-spécifique des Amyloses TTR

► Etape 1 : Prise en charge de l'Insuffisance Cardiaque (1)

- Arrêt des β -bloquants
- Eviction des IEC et ARAII
- Maitrise des diurétiques
- LVAD non adapté à la plupart des patients
- Transplantation cardiaque pour certains cas

► Etape 2 : Prise en charge du risque thrombotique (1)

Très haut risque thromboembolique compte tenu de la physiopathologie de l'ATTR-CM

- Anticoagulation en présence de fibrillation atriale ou même chez certains patients en rythme sinusal
- Anticoagulation indépendante du score CHADS-VASC

► Etape 3 : Prise en charge Rythmologique

Rédigée par le Dr. Pierre BAUDINAUD

Compte tenu de la forte prévalence des troubles de la conduction et des arythmies dans le cadre d'une atteinte cardiaque de l'amylose, un bilan rythmologique initial doit être réalisé.

La prise en charge des troubles conductifs et des arythmies est évaluée au cas par cas compte tenu des particularités inhérentes à cette atteinte. Cette évaluation est réalisée dans le respect des recommandations des sociétés savantes. Un suivi rapproché est également proposé pour chacun des patients.

Pour une prise en charge spécialisée en Rythmologie à l'HEGP, contactez Dr Pierre BAUDINAUD :



pierre.baudinaud@aphp.fr

Secrétariat : 01.56.09.57.37.

Veuillez préciser, lors de la demande, les informations suivantes :

- Dernière échocardiographie
- Durée d'évolution des troubles rythmiques ou conductifs du patient
- Comorbidités cardiovasculaires

► Etape 4 : Mise en place de la Télésurveillance et des protocoles d'Education thérapeutique

Voir : Fiche PARAMED - Education thérapeutique des patients & Télésurveillance

► Etape 5 : Enquête génétique

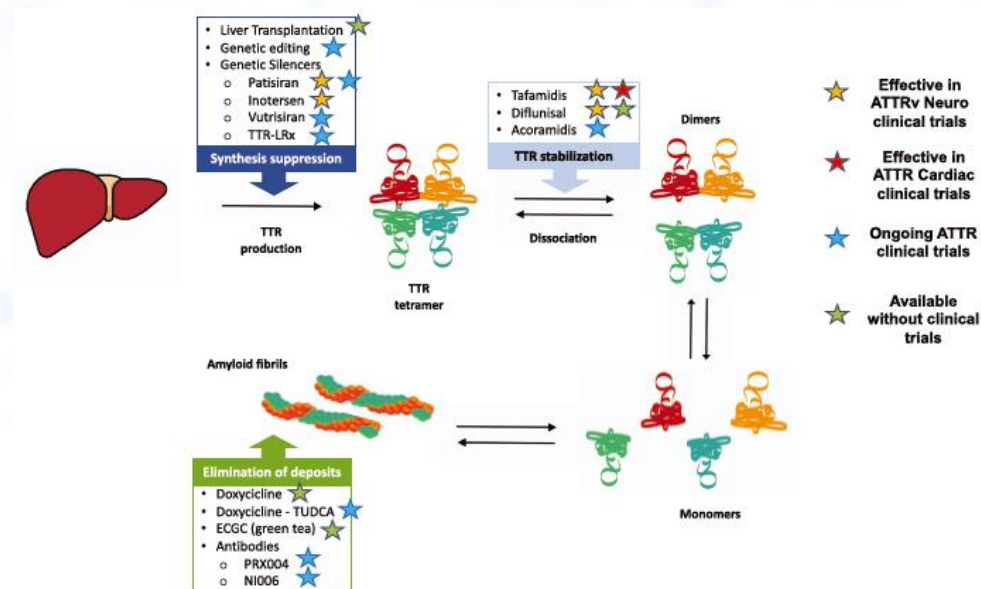
Voir : Fiche GENETIQUE - Consultation génétique et Séquençage pour l'Amylose



PARTIE 1 : CARDIOLOGIE (SUITE)

Prise en charge spécifique des Amyloses TTR

D'après Garcia-Pavia P, et al. Eur J Heart Fail. 2021.



Des thérapeutiques efficaces réduisent la production de TTR mutée (transplantation hépatique) et de TTR totale (silenceurs génétiques) ou stabilisent la TTR circulante (stabilisateurs), prévenant sa dissociation ou son clivage en fragments amyloïdogènes. Plusieurs produits sont en cours d'évaluation, incluant des agents dirigés pour éliminer les fibrilles amyloïdes. Les différentes alternatives thérapeutiques actuelles distinguent le traitement des ATTRm et ATTRwt et, dans le cas des ATTRm, selon la présence de cardiomyopathie, de polyneuropathie ou les deux.

Pour plus de recommandations sur la prise en charge spécifique des Amyloses TTR : (2)

> Consultez le PNDS (Protocole National de Diagnostic et de Soins) des Cardiopathies amyloïdes <

Voir : Annexe PNDS Cardiopathies amyloïdes

Suivi des patients ATTR

Adapté de Garcia-Pavia P, et al. Eur J Heart Fail. 2021.

Patients ATTR-CM	Porteurs ATTRm asymptomatiques
<p>Tous les 6 mois :</p> <ul style="list-style-type: none"> • ECG • Bilan biologique avec dosage NT-proBNP et troponines • Test de marche de 6 min (optionnel) • Questionnaire de qualité de vie (Kansas City) (optionnel) • Si ATTRv : évaluation neurologique <p>Tous les 12 mois (ou 6 mois selon la clinique) :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Echocardiographie ou IRM • Holter ECG sur 24h • Si ATTRv : évaluation ophtalmologique 	<p>Tous les 12 mois :</p> <ul style="list-style-type: none"> • ECG • Bilan biologique avec dosage NT-proBNP et troponines • Echocardiographie • Evaluation neurologique et ophtalmologique <p>Tous les 24 mois :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Holter ECG sur 24h <p>Tous les 36 mois :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Scintigraphie • IRM

(1) Garcia-Pavia P, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur J Heart Fail. 2021 Apr;23(4):512-526.

(2) PNDS protocole National de Diagnostic et de Soins des Cardiopathies amyloïdes, disponible via https://www.has-sante.fr/jcms/p_3306904/fr/amylose-cardiaque [consulté le 25 mars 2022].



Gériatrie

PARTIE 2 : GERIATRIE

Rédigée par le Dr Julien LE GUEN.

Face à un(e) patient(e) diagnostiqué d'une amylose cardiaque âgé de 75 ans ou plus et présentant une ou des caractéristiques cliniques suivantes :

- ▶ +2 comorbidités
- ▶ Polymédication
- ▶ Troubles cognitifs (troubles apparents ou suspectés) ou Atteinte de son autonomie

Une consultation en Gériatrie est préconisée.

La consultation de gériatrie permet une évaluation « globale et standardisée » comprenant notamment :

- l'autonomie et l'environnement social ;
- les éventuelles difficultés cognitives et leur retentissement ;
- les besoins d'interventions à domicile ; les comorbidités et leur retentissement ;
- l'organisation médicamenteuse (observance, accès aux traitements, bilan de médication),
- les troubles de l'équilibre et les chutes,
- les troubles sensoriels.

Cette évaluation conduit à l'élaboration de recommandations, qui peuvent justifier un suivi et/ou des explorations complémentaires spécialisées.

Vous pouvez adresser la demande de consultation au secrétariat de Gériatrie de l'HEGP selon les modalités suivantes :



Mail : epg-secretariat-geriatrie@aphp.fr

Téléphone : 01.56.09.27.09.

Préciser :

- ▶ « Demande de consultation amylose »
- ▶ Le contexte clinique motivant la demande
- ▶ Le degré d'urgence de la consultation
- ▶ Les coordonnées et informations personnelles essentielles du/de la patient(e)
- ▶ Joindre un courrier avec antécédents médicaux et traitements en cours du/de la patient(e) (ou s'assurer a minima que ces informations seront disponibles au moment de la consultation en gériatrie)



PARTIE 3 : NEUROLOGIE

Rédigée par le Dr Clothilde ISABEL.

Pour réaliser une demande de consultation en neurologie par mail :



- Contact : avis.neuro@ghu-paris.fr
- Objet du mail : Bilan amylose ATTR
- Pièces jointes : Remplir le document "Evaluation neurologique" (à télécharger), ajouter les CRH ou tout document utile à sa prise en charge

- ▶ L'évaluation neurologique du patient sera faite à l'hôpital Sainte-Anne sur une HDJ.
- ▶ Au diagnostic seront effectués les tests suivants : évaluation clinique, ENMG avec tests végétatifs, Sudoscan® et biopsie cutanée.
- ▶ Une évaluation au sein du réseau Cornamyl sera organisée au décours de cette première HDJ.
- ▶ Si le patient est asymptomatique sur le plan neurologique, une évaluation annuelle sera organisée au décours, comprenant évaluation clinique, ENMG avec tests végétatifs et Sudoscan®.
- ▶ Si le patient est symptomatique sur le plan neurologique, une évaluation clinique tous les 6 mois (1/an dans un centre du réseau Cornamyl, 1/an chez le neurologue référent) avec évaluation annuelle en ENMG sera organisée.

Dans l'idéal, le bilan initial devrait avoir lieu dans les 3 mois suivants le diagnostic.

PARTIE 4 : GASTRO-ENTEROLOGIE

Rédigée par le Dr Sherine KHATER.



Gastro-entérologie

Adressage

Évaluation gastroentérologique recommandée dès la présence d'1 signe gastro-intestinal, même d'intensité légère, pour une intervention précoce et la préservation de la qualité de vie des patients amylose.

- ▶ **1 visite à minima lors du bilan d'extension**



Pour une consultation spécialisée en Gastroentérologie à l'HEGP, contactez Dr Sherine KHATER : sherine.khater@aphp.fr

Traitement

Les traitements spécifiques à chaque type d'amylose ont pour objectif de diminuer le taux sérique de la protéine précurseur afin de prévenir la formation des dépôts. Ces traitements doivent être initiés le plus tôt possible afin de limiter l'évolution et d'améliorer le pronostic des patients.

Les traitements symptomatiques des manifestations gastro-intestinales sont résumés dans le tableau 2 : (1)

Nausées et vomissements par gastroparésie	Fractionnement des repas Antiémétiques : Domperidone, Métoclopramide Prokinétiques : Erythromycine, Itopride
Diarrhée	Lopéramide, Racecadotril, Cholestyramine, Décontamination intestinale (rifaximine ou quinolones ou metronidazole), Octréotide, Codéine phosphate
Constipation	Régime riche en fibres, Traitements laxatifs (mucilages, émoullients, laxatifs osmotiques et en cas d'échec laxatifs stimulants), Prokinétiques : Prucalopride
Malabsorption avec dénutrition	Nutrition entérale ou parentérale, Supplémentation en vitamines liposolubles, Supplémentation en calcium, magnésium, Supplémentation en vitamine B12, Prise en charge diététique spécialisée

Tableau 2 : Traitements symptomatiques de l'amylose digestive.

(1) Nakov R, Suhrb O.B, Ianiro G et al. Recommendations for the diagnosis and management of transthyretin amyloidosis with gastrointestinal manifestations. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2021 May 1;33(5):613-622

PARTIE 5 : NÉPHROLOGIE

Rédigée par le Pr Alexandre KARRAS



Néphrologie

Devant un patient avec atteinte rénale définie par :

- ▶ Protéinurie > 0,3 g/g de créatinine
- ▶ DFGe < 60 mL/min/1.73 m²



Prendre contact avec un référent Amylose (Pr KARRAS/Dr CHAUVET)

par téléphone au 01 56 09 37 60
ou par mail alexandre.karras@aphp.fr
ou sophie.chauvet@aphp.fr,

afin de convenir de la démarche à adopter :

- ▶ Si besoin d'une biopsie rénale
 - ✓ Hospitalisation en néphrologie pour biopsie
- ▶ Si besoin d'une consultation néphrologie
 - ✓ Consultation néphrologique lors d'un HDJ ou d'une hospitalisation en Cardiologie
 - ✓ Hospitalisation en néphrologie pour consultation