

LA SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

Un examen essentiel pour le diagnostic et le typage des amyloses cardiaques.

-Deux principaux radiotraceurs biphosphonates sont utilisés en France : le ^{99m}Tc -3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid (^{99m}Tc -DPD) et le ^{99m}Tc -Hydrométhylène diphosphonate (^{99m}Tc -HMDP). Le mécanisme de fixation cardiaque de ces traceurs n'est pas encore élucidé. Il s'agit probablement d'une affinité pour des microcristaux calciques qui sont présents dans les cœurs amyloïdes.

-La scintigraphie ne peut s'analyser qu'en fonction de la présence ou non d'une gammopathie. Il faut donc prescrire la scintigraphie osseuse avec les examens biologiques sanguins et urinaire à la recherche d'une gammopathie avec dans le sérum : Electrophorèse sanguine, Immunofixation des Ig, dosage des chaînes légères libres, et une recherche de protéinurie de Bence Jones : (EPS/IEP/dosage des CLL + recherche de BJ).

Comment se réalise la scintigraphie osseuse ?

^{99m}Tc -HMDP ou ^{99m}Tc -DPD par intraveineuse (l'activité injectée : 9-10MBq/kg), les imageries corps entier (CE) face antérieure et face postérieure sont acquises. Celles-ci sont généralement complétées par une tomoscintigraphie thoraco-abdominale couplée au scanner (SPECT/CT TAP) afin de visualiser la fixation du radiotraceur dans les différents plans de l'espace. L'acquisition est faite en deux temps :

- Temps précoce à 10 minutes (temps suffisant pour fixer les tissus mous amyloïdes) suivi d'une SPECT/CT TAP.
- Temps Tardif à 3 heures ou temps osseux (temps nécessaire pour que le traceur fixe l'os) suivi d'une SPECT/CT TAP.

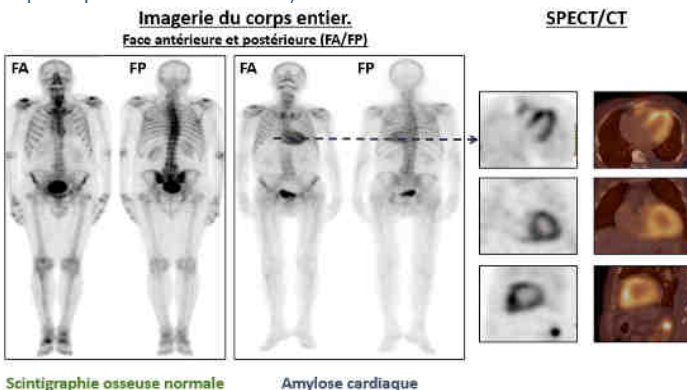


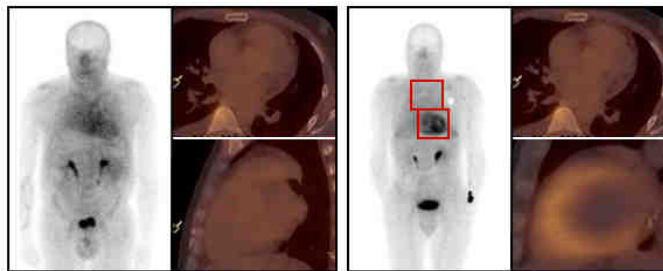
Schéma de l'imagerie corps entier face antérieure et postérieure couplée à l'imagerie de SPECT/CT

TEMPS PRECOCE

-Le temps précoce (10 minutes après injection) permet de voir la fixation des tissus mous (dont le cœur) lorsqu'ils fixent le traceur. Il peut être plus simple et rapide de n'effectuer que le temps précoce.

Analyser la fixation cardiaque en temps précoce

- La visualisation d'une fixation cardiaque est toujours pathologique.
- La visualisation sur le corps entier d'une fixation myocardique doit impérativement être confirmée en SPECT-CT. Il faut en effet s'assurer qu'il s'agit bien d'une fixation intra-myocardique et non du pool vasculaire circulant dans les cavités cardiaques.
- 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 au temps précoce avec imagerie corps entier et SPECT-CT : Gauche : Sujet normal (pool vasculaire) ; Droite : Patient avec amylose cardiaque TTR (fixation du myocarde)

Comment interpréter la scintigraphie au temps précoce ?

- S'il n'existe pas de fixation cardiaque : l'amylose TTR est très peu probable. Cela n'élimine pas les autres types d'amyloses.
- S'il existe une fixation cardiaque diffuse : il s'agit d'une amylose cardiaque (TTR, AL, beaucoup plus rarement à apolipoprotéines).
- Lorsque le H/M est ≥ 1.21 et qu'il n'existe pas de gammopathie monoclonale, le diagnostic d'amylose TTR est confirmé.

Pourquoi utiliser le temps précoce seul ?

- La fixation des tissus mous est visible dès 10min.
- Diminue la contrainte pour les patients.
- Gain de temps et de machine.
- Permet une analyse qualitative de la fixation (ratio H/M).
- Visualise les fixations extra-cardiaques des tissus mous.

TEMPS TARDIF

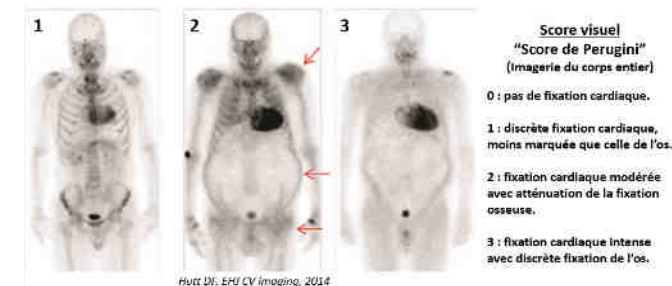
-Le temps tardif (3 heures) a été le premier décrit dans l'amylose cardiaque. Il est basé sur la fixation compétitive du traceur du cœur amyloïde par rapport à celle de l'os.

Analyser la fixation cardiaque au temps tardif

- La visualisation d'une fixation cardiaque est toujours pathologique.
- Le « score de Perugini » permet une évaluation visuelle de l'intensité de la fixation cardiaque.
- Il est possible de semi-quantifier la fixation tardive par l'utilisation des ratios : Cœur/corps entier (H/WB) ou Cœur/Crâne. (H/S).

Comment interpréter une scintigraphie au temps tardif ?

- Score Visuel 0 : Amylose TTR très peu probable, une amylose d'autre type n'est pas exclue. (AL ?)
- 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 à TTR.



Score visuelle de Perugini : les images représentent un score 1, 2 et 3 et la définition du score.

Les points clés pour la pratique clinique :

- Le cœur normal ne fixe pas le traceur osseux.
- Une fixation cardiaque diffuse confirme le diagnostic d'amylose cardiaque.
- La scintigraphie « seule » ne permet pas de définir le type d'amylose.
- Fixation cardiaque SANS gammopathie = Amylose TTR >>> ApoA1.
- Fixation cardiaque AVEC gammopathie = Biopsie nécessaire pour typer l'amylose. L'Amylose AL peut donner une fixation cardiaque ($\approx 8\%$ des cas).
- La fixation extracardiaque peut aider au typage de l'amylose.

ATTEINTES EXTRA-CARDIAQUES

- Des fixations extra-cardiaques sont observées chez environ 30% des patients atteints d'amylose.
- Les principales fixations retrouvées sont : pleuro-pulmonaire, digestive, tissus mous, graisse sous cutanée, thyroïdienne, rénale, pancréatique et ganglionnaire. La présence d'une fixation pleuro-pulmonaire n'est pas spécifique d'une amylose.
- Une fixation extra-cardiaque associée à une fixation cardiaque ne permet pas d'orienter sur le type de l'amylose sauf en cas de fixation hépatique ou splénique (qui évoque une AL).
- La présence d'une fixation extra-cardiaque en l'absence d'atteinte cardiaque est en faveur d'une amylose AL.
- Une fixation de la rate, du foie ou des ganglions est en faveur d'une amylose AL.

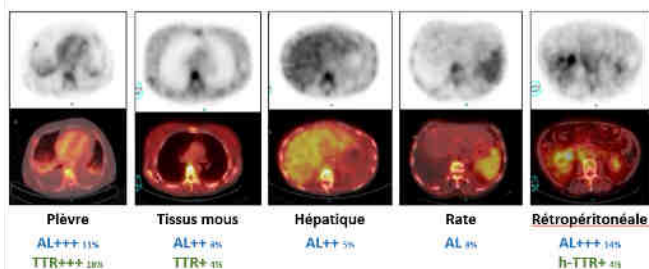


Schéma : Exemple de fixation extra-cardiaque en scintigraphie HMDP.

Algorithme Diagnostique des Amyloses Cardiaques * Scintigraphie osseuse / recherche gammopathie

Suspicion Amylose : Clinique, ETT +/- IRM cardiaque.							
Prescrire / Analyser	Scintigraphie osseuse + Recherche de Gammopathie						
Fixation Cardiaque	-	-	-	+	+	+	+
Fixation Extra-cardiaque	-	-	+	-	-	+	+
Gammopathie	-	+	+	-	+	+	-
Diagnostic AC	Peu probable	Possible AC AL	Possible AC AL	AC+	AC+	AC+	AC+
Typage AC	-	AL ?	AL ?	TTR	Biopéle (AL ou TTR?)	Biopéle (AL ou TTR?)	TTR
Conduite à tenir	Cardiopathie autre?	Urgence	Urgence	Test génétique TTR	Urgence	Urgence	Test génétique TTR

Recherche gammopathie : Sérum : EPS/IEP/dosage des CLL + Urine : recherche Bence-Jones.
*Copyright : Réseau Amylose Mondor, T Damy.

Coordinateur du Centre de Référence

Pr T. Damy

Cadre du Centre de Référence

Mme Armelle Duchenne

Médecine Nucléaire – Sce Pr E Itti

Dr Mukedaisu Abulizi

Cardiologie – Sce Pr E Teiger

Pr T. Damy, Dr A. Galat, Dr S. Guendouz
Dr S. Oghina, Dr A. Zaroui
Pr N. Lellouche, Dr N. Elbaz, Dr D. Hamon,
Dr S. Rouffiac, Dr G. Abehsira

Besoin d'un renseignement ?

Secrétariat : Mme Isabelle Vallat

Tél : 01 49 81 22 53 ; Fax : 01 49 81 42 24

amylose.mondor@gmail.com

Coordinatrice de soin : Mme Carole Henrion

Tél : 01 49 81 28 16

carolehenrion.amylose@gmail.com

Infirmier Coordination : Mr Steven Maupou

SOS Amylose Cœur

Responsable : Dr S. Oghina

sos.amylosecoeur@aphp.fr

Education Thérapeutique Amylose

Responsables : Dr S. Guendouz

et Mme J. Pompougnac – Psychologue

Tél : 01 49 81 22 53 ; amylo.pep@gmail.com

RDV Conseil Génétique

Mme Isabelle Vallat Tel : 01 49 81 22 53

Accès au CHU Henri Mondor

Adresse : 51 Av du Mal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil

Métro : Ligne 8 : Station : Créteil - L'Échat

Bus : Ligne : 104 - 172 - 217 - 281, TVM et 392 :

Aéroport Orly (15 min)

La « scintigraphie osseuse » dans l'amylose cardiaque



Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Evaluer le patient dans son ensemble

Informier

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche

Pour plus d'informations, consultez notre site web

www.reseau-amylose.org

Ou notre chaine Youtube : « [réseau amylose](#) »