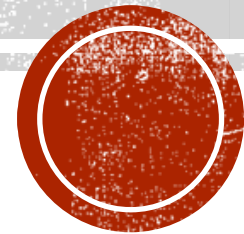


SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYROPHOSPHATE DANS L'ÉVALUATION DE L'AMYLOÏDOSE CARDIAQUE DE TYPE ATTR

Abdallah Louasli, R5, & Jean Verreault, MD

Journée scientifique de l'imagerie médicale. Sherbrooke, 23 Octobre 2019



OBJECTIFS

- Dans le cadre de l'évaluation de l'amyloïdose cardiaque de type ATTR:
 - Discuter des avantages, des indications et des critères diagnostics de la scintigraphie au ^{99}Tc -Pyrophosphate



AMYLOIDOSE

- Maladie multisystémique
- Relativement rare
- Caractérisée par le dépôt extra-cellulaire de protéines fibrillaires insolubles, les fibrilles amyloïdes



AMYLOIDOSE CARDIAQUE

- Forme de cardiomyopathie restrictive
- 2 précurseurs sont responsables des 3 types d'amyloïdose cardiaque :
 - **Amyloïdose AL**: chaînes légères (CL) d'immunoglobulines
 - **Amyloïdoses liée à la transthyrétine (TTR)**:
 - **Héréditaire** (ATTR- h): TTR mutée
 - **Sénile** (ATTR-wt): TTR sauvage



AMYLOIDOSE CARDIAQUE À ATTR

- Facteurs de risque^{5,6}:
 - Histoire familiale
 - Âge
 - Race afro-américaine
 - Hommes
- Étiologie:
 - ATTR (pré-albumine)⁷:
 - Protéine sérique, soluble impliquée dans le transport de la vit A et la T4
 - Synthétisée dans le foie, cellules alpha des îlots de Langerhans, épithélium de la rétine, plexus choroïdes
- Présentation classique:
 - insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection préservée

5. Dorbala, S, & al. 99mTechnetium-Pyrophosphate Imaging for Transthyretin Cardiac Amyloidosis. ASNC practice points.

6. Dorbala, S, & al. Expert Consensus Recommendations Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis. Journal of Nuclear Cardiology, 2019.



SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYROPHOSPHATE (PYP)

- Le ^{99}Tc -pyrophosphate est un radiotraceur osseux.
- Biodistribution normale reflète l'activité osseuse blastique et est excrété par voie rénale.
- Captation par le myocarde dans les cas d'amyloïdose cardiaque de type ATTR.
- Mécanisme de captation⁶:
 - Inconnu.
 - Modulée:
 - Teneur plus élevée en calcium.
 - Type de mutation et le résultat de la protéolyse des fibres du myocarde



SCINTIGRAPHIE AU ⁹⁹Tc-PYP- AVANTAGES

- Méthode diagnostique non invasive.
- Préparation préalable non nécessaire.
- Identifie l'amyloïdose de type ATTR avec ⁴:
 - Sensibilité de 97% et spécificité de 100%
- Degré de captation cardiaque corrèle avec la mortalité globale et la survie sans événements cardiaques indésirables majeurs⁶.

4. Gertz, M-A, & al. Diagnosis, Prognosis, and Therapy of Transthyretin Amyloidosis. Journal of the American College of Cardiology. Volume 66, Issue 21, 1 December 2015, Pages 2451-2466

6. Dorbala, S, & al. Expert Consensus Recommendations Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis. Journal of Nuclear Cardiology, 2019



SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- INDICATIONS⁵

- Insuffisance cardiaque et \uparrow inexpliquée de l'épaisseur de la paroi du VG.
- Afro-Américains > 60 ans atteints d'insuffisance cardiaque inexpliquée ou avec épaisseur accrue de la paroi du VG (> 12 mm).
- Personnes âgées > 60 ans atteintes d'insuffisance cardiaque inexpliquée avec fraction d'éjection préservée.



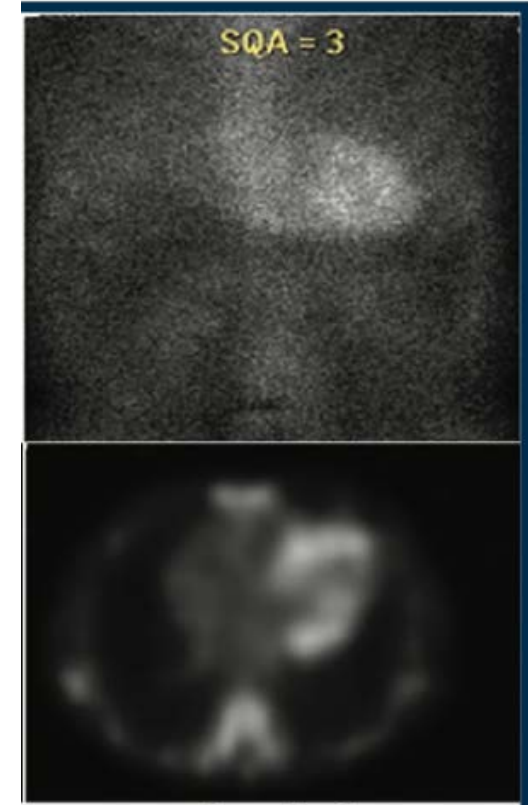
SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- INDICATIONS⁵

- Neuropathie inexpliquée, syndrome du canal carpien bilatéral ou arythmie auriculaire, en l'absence des FR habituels et des signes / symptômes d'insuffisance cardiaque
- Amyloïdose familiale connue ou soupçonnée.
- Dx de l'ATTR cardiaque chez les personnes avec IRM ou écho cardiaque compatible avec l'amyloïdose cardiaque.
- Suspicion d'amyloïdose cardiaque ATTR et contre-indications à l'IRM



SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- PROCÉDURE⁵

- Acquisition:
 - 1h PIV.
 - 3h PIV: si excès d'activité de blood pool sur images à 1h PIV
- Types d'images::
 - Planaires.
 - SPECT: si images planaires positives



SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- INTERPRÉTATION⁶

Step 1: Visual interpretation to diagnose ATTR cardiac amyloidosis

- Evaluate planar and SPECT images to confirm diffuse radiotracer uptake in the myocardium.
- Differentiate myocardial radiotracer uptake from residual blood pool activity, focal myocardial infarct, and overlapping bone (e.g., from rib hot spots from fractures). If excess blood-pool activity is noted on the 1-hour SPECT images, recommend repeat SPECT imaging at 3 hours.
- If myocardial tracer uptake is visually present on SPECT, proceed to step 2, semi-quantitative grading to distinguish ATTR from AL cardiac amyloidosis using either the 1- or 3-hour approach.



SCINTIGRAPHIE AU ^{99m}Tc -PYP- INTERPRÉTATION⁶

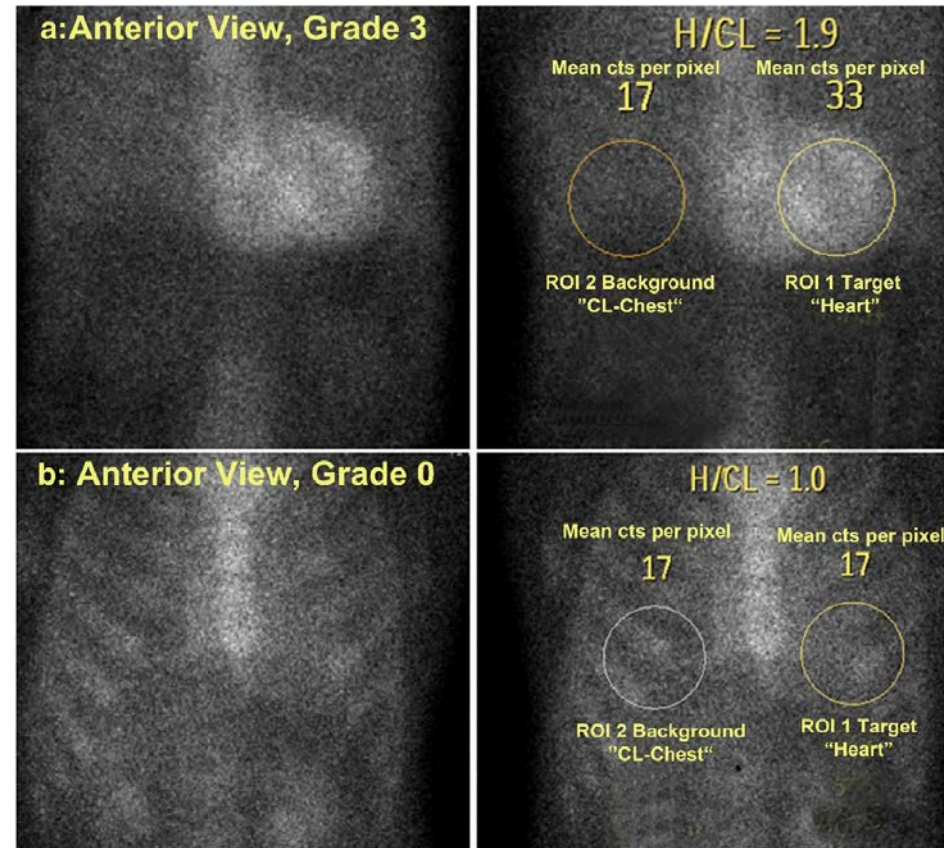
Step 2: Semi-quantitative grading to distinguish AL from ATTR cardiac amyloidosis (1- or 3-hour approach)

1-Hour Approach (validated for ^{99m}Tc -PYP):

- An elliptical/circular ROI should be drawn over the heart on the anterior planar images with care to avoid sternal overlap and with size adjusted to maximize coverage of the heart without inclusion of adjacent lung. This ROI (same size) should be mirrored over the contralateral chest to adjust for background and rib uptake (see Figure 6).
- A H/CL ratio is calculated as the fraction of heart ROI mean counts to contralateral chest ROI mean counts.
- **H/CL ratios of ≥ 1.5 at one hour can accurately identify ATTR cardiac amyloidosis if systemic AL amyloidosis is excluded.**¹¹³



SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- INTERPRÉTATION⁶



SCINTIGRAPHIE AU ⁹⁹Tc-PYP- INTERPRÉTATION⁶

Step 2: Semi-quantitative grading to distinguish AL from ATTR cardiac amyloidosis (1- or 3-hour approach)

3-Hour Approach:

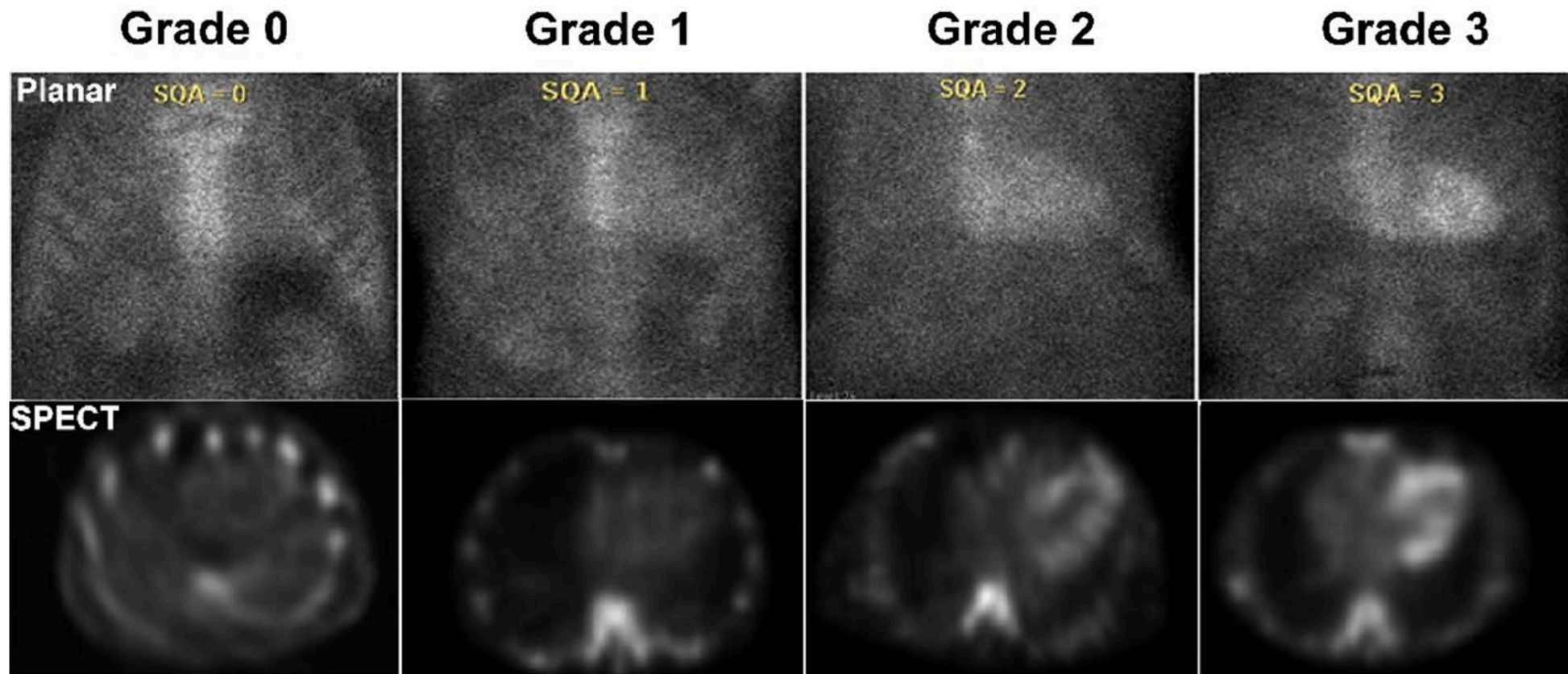
- Examine 3-hour images for relative tracer uptake in the myocardium relative to ribs and grade using the following scale:

Grade 0	No myocardial uptake and normal bone uptake
Grade 1	Myocardial uptake less than rib uptake
Grade 2	Myocardial uptake equal to rib uptake
Grade 3	Myocardial uptake greater than rib uptake with mild/absent rib uptake

See Figure 7. Grade 2 or Grade 3 uptake is consistent with ATTR cardiac amyloidosis if a monoclonal plasma cell dyscrasia is excluded, as this degree of uptake can be seen in >20% of patients with AL cardiac amyloidosis.³ Grade 0 and Grade 1 uptake may be observed in AL cardiac amyloidosis and warrants further evaluation to exclude AL amyloidosis.³ The writing group would like to emphasize the importance of excluding a monoclonal process with serum/urine immunofixation and a serum free light-chains assay in all patients with suspected amyloidosis.



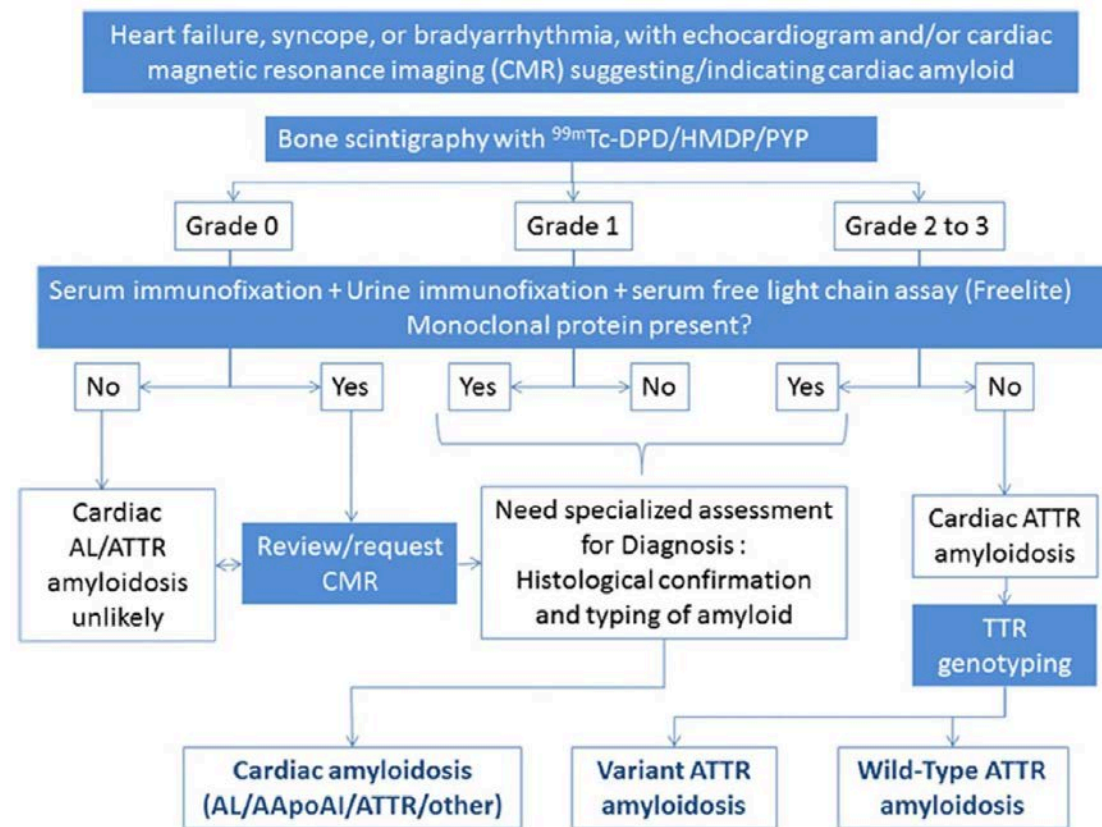
SCINTIGRAPHIE AU ^{99}Tc -PYP- INTERPRÉTATION⁶



6. Dorbala, S, & al. Expert Consensus Recommendations Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis. Journal of Nuclear Cardiology, 2019.



SCINTIGRAPHIE AU ^{99m}Tc-PYP- ALGORITHME⁶



QUESTIONS / COMMENTAIRES ?



MERCI

