

The Official Journal of the Canadian Council of Cardiovascular Nurses
La revue officielle du Conseil canadien des infirmières et infirmiers en soins cardiovasculaires

Canadian Journal of Cardiovascular Nursing

Revue canadienne de soins infirmiers cardiovasculaires

VOLUME 33, ISSUE 1 • SPRING 2023
eISSN: 2368-8068

Special Theme Issue: Cardiac Amyloidosis: A Nursing Perspective

Canadian
Council of
Cardiovascular
Nurses



Conseil canadien
des infirmières et
infirmiers en soins
cardiovasculaires



Special Theme Issue: Cardiac Amyloidosis: A Nursing Perspective

2 Editorial Board

ARTICLES

- 4** Cardiac Amyloidosis: A Comprehensive Clinical Resource for Cardiovascular Nurses
Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC, Debra Bosley, RN, BScN, Leah Christoff, MSN, NP(F), Rosalie Grant, RN, BN, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F), Haytham Sharar, BScN, MN, NP
- 13** Amyloïdose cardiaque : Une ressource clinique complète pour les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires
Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC, Debra Bosley, RN, BScN, Leah Christoff, MSN, NP(F), Rosalie Grant, RN, BN, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F), Haytham Sharar, BScN, MN, NP
- 23** Cardiac Amyloidosis: A Clinical Case Study Exemplar
Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC, Debra Bosley, RN, BScN, Leah Christoff, MSN, NP(F), Rosalie Grant, RN, BN, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F), Haytham Sharar, BScN, MN, NP
- 29** Amyloïdose cardiaque : Un exemple d'étude de cas clinique
Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC, Debra Bosley, RN, BScN, Leah Christoff, MSN, NP(F), Rosalie Grant, RN, BN, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F), Haytham Sharar, BScN, MN, NP

Canadian Journal of Cardiovascular Nursing

Revue canadienne de soins infirmiers cardiovasculaires

Address

Canadian Council of Cardiovascular Nurses
202–300 March Road
Ottawa, Ontario K2K 2E2
Phone: 613-599-9210, Fax: 613-595-1155
Email: david@cccn.ca

For general information, please contact:
david@cccn.ca

Publishing

The *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing* is published three times per year by the Canadian Council of Cardiovascular Nurses (CCCN).

This is a refereed journal concerned with health care issues related to cardiovascular health and illness. All manuscripts are reviewed by the editorial board and selected reviewers. Opinions expressed in published articles reflect those of the author(s) and do not necessarily reflect those of the Board of Directors of CCCN or the publisher. The information contained in this journal is believed to be accurate, but is not warranted to be so. The CCCN does not endorse any person or products advertised in this journal. Produced by Pappin Communications, Cobden, Ontario.

Managing Editor

Heather Coughlin
Cobden, ON

Layout and Design

Sherri Keller
Pembroke, ON

Advertising

For information on advertising, please see www.cccn.ca for the rate sheet with full technical specifications.

Yearly subscription rates*

	Canada	International
Individual	\$85.00	
Institution	\$100.00	\$125.00

If you become a member of CCCN for \$85.00* (CAD) annually, you will receive your journal subscription at no additional charge.

* Plus applicable taxes

Subscriptions

Subscribe online at: www.cccn.ca

Or send cheque or money order to:
Canadian Council of Cardiovascular Nurses
202–300 March Road
Ottawa, Ontario K2K 2E2

Indexing

The *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing* is indexed in EBSCO.
eISSN: 2368-8068

Canadian
Council of
Cardiovascular
Nurses



Conseil canadien
des infirmières(iers)
en nursing
cardiovasculaire

Editor in Chief

Jo-Ann V. Sawatzky, RN, MN, PhD
Professor Emeritus & Senior Scholar
College of Nursing, Rady Faculty of Health Sciences
University of Manitoba
Winnipeg, MB

French Editor & Associate Editor

Krystina B. Lewis, RN, MN, PhD, CCN(C)
Assistant Professor, School of Nursing
Faculty of Health Sciences, University of Ottawa &
Affiliate Researcher, University of Ottawa Heart Institute
Ottawa, ON

Associate Editors

Davina Banner-Lukaris, RN, PhD
Associate Professor, School of Nursing,
University of Northern British Columbia (UNBC) &
Adjunct Professor, Northern Medical Program, UNBC,
Prince George, BC

Tracey J. F. Colella, RN, PhD

Scientist, KITE | Toronto Rehab | University Health Network
Cardiovascular Prevention & Rehabilitation Program &
Associate Professor, Lawrence S. Bloomberg Faculty of Nursing
Rehabilitation Science Institute, University of Toronto
Toronto, ON

Julie Houle, RN, PhD, CCN(C)

Full Professor, Nursing Department
Université du Québec à Trois-Rivières (UQTR) &
Co-director of the Groupe interdisciplinaire de recherche appliquée
en santé, UQTR & Scientific Director of Medical and Clinical Research,
CIUSSS MCQ
Trois-Rivières, QC

Martha Mackay, PhD, RN, CCN(C)

Clinical Associate Professor, School of Nursing
University of British Columbia &
Scientist, Centre for Health Evaluation & Outcome Sciences (CHEOS)
Vancouver, BC

Connie Schumacher, RN, MSN, PhD

Assistant Professor, Faculty of Applied Health Sciences
Department of Nursing, Brock University
St. Catharines, ON

Heather Sherrard, BScN, MHA

Clinical Research Associate
University of Ottawa Heart Institute Research Corp &
Adjunct Professor & Executive in Residence
Master of Health Administration Program
Telfer School of Management
University of Ottawa
Ottawa, ON

Karen L. Then, RN, CCN(C), ACNP, PhD

Professor & Acute Care Nurse Practitioner
Faculty of Nursing
University of Calgary
Calgary, AB

Editorial

The first major challenge in the evaluation of patients with cardiac amyloidosis is to increase the awareness of the disease

— Gabriel Blacher Grossman, MD, PhD, FASNC 2023

I am excited to introduce you to this special theme issue and two uniquely nursing papers on the topic of cardiac amyloidosis (CA). If this term does not roll off your tongue, you are not alone! Many lay people, and healthcare professionals alike are not familiar with CA. I was one of them! I have clearly had my academic/research head buried in the sand, as I was not familiar with this cause of heart failure. If you are reading this, I am quite certain you have heard the term, but what exactly is it? How is CA diagnosed, managed, etc.? Well, you are in luck! In this issue, we are sharing a comprehensive, nursing-focused clinical resource on CA. In addition, the complementary case study paper applies the key CA

concepts to a hypothetical patient. Our gratitude goes out to Mona Groenewegen-Beukeboom and her nursing colleagues from across Canada for sharing and applying their experience and expertise in working with CA patients to produce these two comprehensive and illuminating papers. These uniquely nursing papers will undoubtedly increase awareness of CA among cardiovascular nurses in Canada and beyond our borders. A special thank-you to Pfizer Inc. for providing financial support for the clinical resource paper, and to Pfizer, CCCN, and Julie Houle, Krystina Lewis, and Eva Romano in particular, for enabling us to offer the French versions of these papers in this special theme issue.

Happy reading,
Jo-Ann V. Sawatzky, RN, PhD
Editor in Chief, CJC/N

OPPORTUNITY

Associate Editors & Guest Peer Reviewers for the Canadian Journal of Cardiovascular Nursing

We are currently seeking **Associate Editors** and **Guest Peer Reviewers** for the *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing* (CJC/N). Required qualifications include:

- At least 5 years of cardiovascular nursing experience
- A current CCCN membership
- A minimum of master's preparation
- Experience in publishing in peer-reviewed journals

We encourage qualified nurses to consider these rewarding roles. Experience reviewing manuscripts is preferred for the Associate Editor role. The Guest Peer Reviewer role is an ideal way to gain experience reviewing manuscripts, with guidance and support from the Editor. Guest peer reviewers should possess subject-matter expertise in the topic of the paper to be reviewed.

This is an opportunity to learn and grow, and to share your knowledge and expertise in the area of cardiovascular nursing scholarship and publishing! For further information on these opportunities to participate in the CJC/N publication process, please contact CCCN Director of Publications & CJC/N Editor, Dr. Jo-Ann Sawatzky at joanne.sawatzky@umanitoba.ca

OPPORTUNITÉ

Rédacteurs adjoints et évaluateurs invités pour la Revue canadienne de soins infirmiers cardiovasculaires

Nous sommes actuellement à la recherche de rédacteurs adjoints et d'évaluateurs invités pour la revue canadienne de soins infirmiers cardiovasculaires. Les qualifications requises pour ces postes sont les suivantes:

- Au moins 5 ans d'expérience en soins infirmiers cardiovasculaires
- Être membre en règle du Conseil canadien des infirmières et infirmiers en soins cardiovasculaires
- Préparation à la maîtrise, au minimum
- Avoir publié dans des revues évaluées par les pairs

Nous encourageons les infirmières et infirmiers qualifiés à envisager ces rôles enrichissants. De l'expérience avec la révision de manuscrits est préférable pour le poste de rédacteur adjoint. Le rôle d'évaluateur invité est un moyen idéal d'acquérir de l'expérience dans la révision de manuscrits, avec les conseils et le soutien de la rédactrice en chef. Les évaluateurs invités doivent posséder une expertise dans le domaine du manuscrit à évaluer.

C'est une occasion d'apprendre et de développer ses compétences professionnelles, et de partager vos connaissances et votre expertise dans le domaine de la recherche et de l'écriture en soins infirmiers cardiovasculaires. Pour obtenir de plus amples renseignements sur ces postes, veuillez communiquer avec la directrice des communications et rédactrice en chef de la RCSIC, D^{re} Jo-Ann Sawatzky, à l'adresse joanne.sawatzky@umanitoba.ca.

Cardiac Amyloidosis: A Comprehensive Clinical Resource for Cardiovascular Nurses

Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC¹, Debra Bosley, RN, BScN², Leah Christoff, MSN, NP(F)³, Rosalie Grant, RN, BN⁴, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F)⁵, Haytham Sharar, BScN, MN, NP⁶

¹ Complex Continuing Care Unit, St. Thomas Hospital, St. Thomas, ON

² Calgary Amyloidosis Clinic/Cardio-Oncology Clinic, South Health Campus Calgary, AB

³ Cardiac Function Clinic, Vancouver General Hospital, Vancouver, BC

⁴ Heart Failure Clinic, St. Boniface Hospital, Winnipeg, MB

⁵ Cardiac Oncology Clinic, Diamond Health Care Centre, Vancouver, BC

⁶ Heart Failure Clinic, St. Michael's Hospital, Toronto, ON

*Corresponding address: St. Thomas Elgin General Hospital, 189 Elm Street, St. Thomas, ON N5R 5C4; Email: monagroenewegen@gmail.com

Abstract

Background: Cardiac amyloidosis (CA) is a relatively rare and often undiagnosed cause of infiltrative cardiomyopathy. Although CA patients can present with heart failure-like symptoms, it is important for cardiovascular nurses to have a comprehensive understanding of the unique features of CA and the care of these patients across the illness trajectory.

Purpose: Our goals are to increase awareness of CA and to provide cardiovascular nurses with an evidence-based, clinical resource on the care of patients with CA.

Methods: This document is grounded in a review of recent evidence and practice guidelines, as well as the clinical insights of a

team of cardiovascular nurses and nurse practitioners from across Canada, with experience in caring for CA patients.

Conclusion: This resource, including current evidence related to the pathophysiology, risk factors, clinical manifestations, diagnostic evaluation, medical and nursing management, and key clinical practice points, will ideally optimize care and outcomes for the unique CA patient population.

Keywords: cardiac amyloidosis, clinical practice, nursing, nursing practice, pathophysiology, risk factors, clinical manifestations, diagnostic evaluation, medical management

Groenewegen-Beukeboom, M., Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S., & Sharar, H. (2023). Cardiac amyloidosis: A comprehensive clinical resource for cardiovascular nurses. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 33(1), 4–12.

Background

Amyloidosis is a relatively rare, systemic disease caused by the misfolding of proteins and subsequent deposits of amyloid protein fibrils in various tissues of the body, most commonly in the heart and kidneys, but also in the liver, nerves, digestive tract, and lungs (Cuddy & Falk, 2020). In cardiac amyloidosis (CA), aggregation of amyloid in the interstitium of the heart may cause stiffening of the heart muscle with progressive cardiac dysfunction and heart failure (HF; Bistola et al., 2021). Based on a recent systematic review and meta-analysis (N = 11 studies; 3,303 patients), See et al. (2022) concluded that a considerable proportion (13.7%) of patients with HF have underlying CA.

More than 30 different proteins have been implicated in amyloidosis; however, the two most common types, immunoglobulin light chain amyloidosis (AL amyloidosis) and transthyretin amyloidosis (ATTR), account for 95% of CA (Donnelly & Hanna, 2017). Clinically, both AL amyloidosis and ATTR are often camouflaged within patients with other common cardiovascular diseases, including HF, aortic stenosis (AS), and cardiac arrhythmias (Fine, Falk et al., 2020).

Consequently, CA, and ATTR, in particular, are often undiagnosed (de Marneffe et al., 2022). Advances in diagnostics and emerging novel therapies are dramatically improving early recognition, diagnosis, and treatment options for these patients. However, epidemiological research, including data from a recent Alberta study (Sepehrvand et al., 2022), suggests that the incidence and prevalence of CA in Canada have increased over the past decade.

Cardiovascular nurses working in primary, acute, chronic, and palliative care settings play a key role in the care of patients with CA. Based on our review of the literature, only one recent publication, which focused on oncology nursing (Fogaren et al., 2022), has addressed the nursing perspective of CA. Therefore, the purpose of this document is to increase nurses' awareness and to provide cardiovascular nurses, in particular, with a current, evidence-based, and comprehensive nursing resource related to CA nursing care. Accordingly, this document is based on a review of recent evidence and clinical practice guidelines, as well as the CA-related clinical experiences of a team of cardiovascular nurses and nurse practitioners (NPs) from across Canada. We have included an overview of the

pathophysiology, risk factors, clinical manifestations, diagnostics, medical and nursing management, and most importantly, key clinical practice points for caring for patients with CA in various settings, and across the illness trajectory. Our goal is that the knowledge gleaned from this document will facilitate the provision of optimal nursing care and improve outcomes for the CA patient population.

Pathophysiology and Risk

The two most common types of CA are: 1) Transthyretin amyloidosis (ATTR), which includes the two subtypes of wild-type amyloidosis (wtATTR) and hereditary amyloidosis (hATTR), and 2) AL amyloidosis (Griffin et al., 2021; see Table 1). Transthyretin amyloidosis, the most common form of systemic amyloidosis, occurs because of misfolding and deposition of a liver-derived protein (i.e., transthyretin [TTR]) as amyloid in various organs, including the heart. In wtATTR, the disease process occurs over decades and is therefore most common in the elderly. Although amyloid deposits occur in the soft tissues of ligaments and tendons, causing such issues as carpal tunnel syndrome, rupture of the biceps tendon, or spinal stenosis, the main pathologic deposits occur in the heart, resulting in CA (Cuddy & Falk, 2020; de Marneffe et al., 2022). While the mechanism by which the normal TTR causes these pathogenic amyloid deposits

remains unclear, research evidence suggests that wtATTR is not only prevalent in the elderly, but it is also a leading cause of HF in the aging population (Mohamed-Salem et al., 2018; Sipe et al., 2016).

Patients with hATTR are born with a pathologic mutation in the TTR gene, which leads to accelerated amyloid deposits, commonly in the nervous system and the heart (Cuddy & Falk, 2020). Although hATTR is found in all ethnic groups, individuals with certain ethnicities/geographical backgrounds appear to be more vulnerable. For example, in the United States, the most common mutation with predominantly cardiac involvement is present in 3-3.5% of individuals of African Descent (Buxbaum & Ruberg, 2017). Numerous other mutations have been identified, with age at presentation and male-to-female differences varying based on the genotype (Cuddy & Falk, 2020).

AL amyloidosis is caused by plasma cell dyscrasias in the bone marrow, which, in turn, result in the production of misfolded immunoglobulin light chains and aggregation of amyloid fibrils in the extracellular space of tissues. While AL amyloidosis is rare, cardiac AL amyloidosis affects slightly more men than women (3:2), most often between the fifth and seventh decade (Bistola et al., 2021). Importantly, cardiac involvement in patients with AL amyloidosis is reportedly seen in 50–75% of cases and the prognosis is generally

Table 1

Summary of Cardiac Amyloidosis (CA) Features

Features	Light chain cardiac amyloidosis (AL-CA)	Transthyretin cardiac amyloidosis (ATTR-CA)	
		Wild type (wtATTR-CA)	Variant/hereditary transthyretin (hATTR-CA)
Risk Factors:	Median age > 60	Median age > 70	Variable - 30 to > 60 (depends on genotype)
Age of onset			Median age = 39
Sex	Male > female	Male > female	Male = female
Genetics/ethnicity	No	No	Yes
Classic/Defining Clinical Features	*multi-system *autonomic dysfunction *bleeding/bruising *periorbital edema	* primarily cardiac *carpal tunnel syndrome *lumbar spinal stenosis *spontaneous bicep tendon rupture	*FHX – autosomal dominant inheritance *depends on variant *Polyneuropathy *glaucoma/dry eyes
Cardiac Clinical Features	CA in ~ 50% *HFpEF; diastolic dysfunction *atrial & ventricular arrhythmias *heart blocks	CA in ~ 100% *HFpEF symptoms *atrial arrhythmias *heart blocks *aortic stenosis	CA depends on variant. 100% in VA-122ile *conduction disorders *atrial fibrillation *aortic stenosis
Disease course	*more rapid progression *poor prognosis, but improving with new Tx	*slowly progressive	*depends on mutation/stage. *median survival: 3–12 yrs

Note: CA = cardiac amyloidosis; HFpEF = heart failure with preserved ejection fraction; Tx = treatment. From: Cuddy & Falk (2020); de Marneffe et al., 2022; Fine, Davis, et al., (2020); John (2018)

worse than for other types of CA (de Marneff et al., 2022; Falk et al., 2016).

Regardless of the pathogenesis, as the CA progresses, the amyloid deposits expand the extracellular space and stiffen the heart, which leads to restrictive physiology with diastolic dysfunction, and ultimately manifesting clinically as HF syndrome. Cardiac and peripheral autonomic dysfunction, as well as conduction system abnormalities, are also hallmarks of CA, commonly resulting in postural hypotension and arrhythmias, such as atrial fibrillation (AF; Fine, Davis et al., 2020; Yamada et al., 2020). In addition, amyloid deposits within various areas of the heart may result in angina and AS (Fine, Davis et al., 2020).

***Key Point:** Amyloidosis is a systemic disease, which often affects multiple body systems, including the heart – leading to multi-system clinical manifestations, and specifically HF and conduction abnormalities.

Clinical Presentation

Historically, CA has been under-diagnosed due, in part, to the multiple organ systems affected. The diagnosis of CA may be delayed because patients are referred to multiple specialists for their varied complaints involving different organ systems (Law & Gilmore, 2022; Martinez-Naharro et al., 2018; Zhang et al., 2020;). Moreover, because several types of amyloidosis are more common in older patients with other comorbidities, a diagnosis of CA may not be at the forefront (Fine, Davis et al., 2020; Porcari et al., 2020). The delayed diagnosis will likely limit the type of treatments offered to patients; therefore, knowledge of the presenting signs and symptoms that may be associated with CA is important for cardiovascular nurses, particularly in primary and acute care settings.

The clinical presentation of patients with CA may initially be somewhat nonspecific. For example, symptoms such as fatigue and weakness may be attributed to aging or other

comorbidities, rather than the impaired cardiac function and arrhythmias associated with CA-related HF (Donnelly & Hanna, 2017). Although these patients typically exhibit signs and symptoms related to HF with preserved ejection fraction (HFpEF), including dyspnea on exertion, they may also present with right sided HF symptoms, including fluid retention with peripheral edema and ascites (Donnelly & Hanna, 2017). Disease progression may result in refractory HF signs and symptoms and worsening left ventricular function, leading to HF with a reduced ejection fraction (HFrEF) and to patients experiencing increasing severity of their HF symptoms, as well as postural hypotension-related dizziness and syncope (see Table 2).

Cardiac arrhythmias, including AF, are more commonly seen in wtATTR-CA. While a cardioembolic stroke resulting from AF may be the initial sign of CA (Donnelly & Hanna, 2017), bundle branch and complete heart blocks, which are more commonly seen in ATTR-CA, can be early manifestations of CA (Donnelly & Hanna, 2017). Patients also may initially present with angina in the presence of normal coronary arteries. While this angina may be due to diffuse ischemia (Donnelly & Hanna, 2017), it also can be attributed to small vessel disease caused by perivascular amyloid infiltration associated impaired vasodilation (John, 2018).

As many other organs are commonly affected by amyloidosis, CA patients will often present with a history that reflects the systemic disease process (see Tables 1 & 2). Several key non-specific warning signals should raise suspicion of potential CA and warrant further investigation (see Table 2). For example, age and ethnicity/geographic location are predisposing factors in hATTR-CA; a history of carpal tunnel syndrome, or biceps tendon rupture, may precede cardiac-related symptoms in wtATTR-CA (de Marneff et al., 2022; Donnelly & Hanna 2017; Fine, Davis et al., 2020; Vaxman & Gertz, 2020). A diagnosis of low flow/low gradient

Table 2

Key Non-Specific Warning Signals for Cardiac Amyloidosis

AL CA & ATTR	
AL-CA	ATTR
Intolerance to beta blockers and/or ACE inhibitors/ARBs/ARNIs	
↓ BP in patients with previous HTN	
Dysautonomia (e.g., orthostatic hypotension, GI disturbances [e.g., anorexia, nausea, constipation, diarrhea], erectile dysfunction)	
Renal insufficiency	Hx of carpal tunnel syndrome, bicep tendon rupture, spinal stenosis
Abnormal bruising/bleeding	Afro-American >60, with HFpEF; no Hx of HTN
Macroglossia and/or periorbital edema	New Dx of aortic stenosis in elderly
Autonomic dysfunction	FHx of ATTR
MGUS	Peripheral neuropathy
Multiple myeloma	

Note. ACE = angiotensin converting enzyme; ARB = angiotensin receptor blocker; ARNI = angiotensin receptor-neprilysin inhibitor; AL-CA = light chain cardiac amyloidosis; ATTR = transthyretin cardiac amyloidosis; BP = blood pressure; Dx = diagnosis; FHx = family history; HTN = hypertension; Hx = history; MGUS = monoclonal gammopathy of undetermined significance. From: Fine, Davis et al., 2020; Donnelly & Hanna, 2017; Porcari et al., 2017; Vaxman & Gertz, 2020).

AS, perhaps requiring a transcatheter aortic valve replacement (TAVR; Vaxman & Gertz 2020), should also raise suspicion, especially when associated with other seemingly unrelated symptoms, such as spinal stenosis, peripheral neuropathy, visual disturbances, gastrointestinal symptoms (e.g. chronic diarrhea or constipation), weight loss, and non-diabetic nephrotic syndrome (see Tables 1 & 2; Donnelly & Hanna, 2017; Porcari et al., 2017; Vaxman & Gertz, 2020).

***Key Point:** Patients with CA may present as other common cardiac and non-cardiac conditions; however, nurses with knowledge of the clinical signs and symptoms and astute nursing assessment skills, which include a comprehensive history and physical exam, can identify important clues to the diagnosis and early treatment of CA.

Diagnostic Evaluation

It is important for nurses who are involved in the care of CA patients to be knowledgeable about the diagnostic tests for CA. Nurses play an essential role in educating patients and their family members about these diagnostic tests, preparing patients for the tests, and providing support to newly

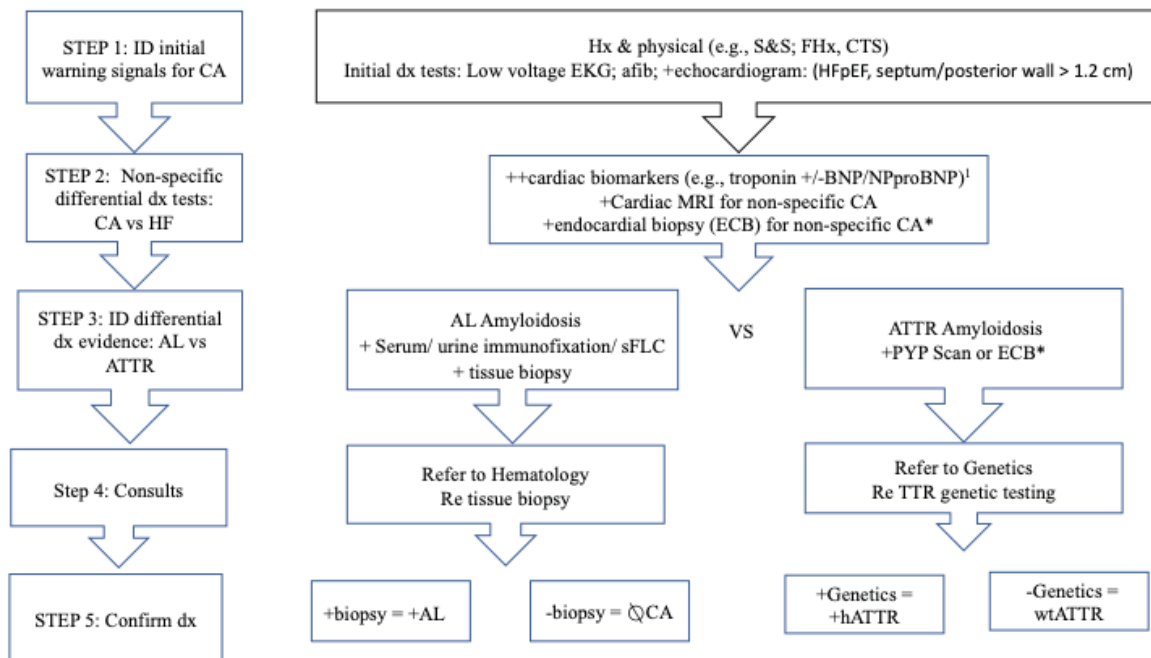
diagnosed patients and their families. Moreover, depending on their scope of practice, clinic nurses and nurse practitioners (NPs) may be responsible for ordering the initial diagnostic tests necessary to make a differential diagnosis of AL-CA vs wtATTR-CA or hATTR-CA (see Figure 1).

The Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society (CCS/CHFS) position statement (Fine, Davis et al., 2020) advises that routine initial diagnostic tests for suspected CA in HF patients should include a 12-lead echocardiogram (EKG) and lab work for cardiac biomarkers (i.e., troponin, and BNP/NTproBNP [B-type natriuretic peptide /N-terminal-pro B-type natriuretic peptide]). While the EKG findings in patients with CA will most commonly show low voltage and left ventricular (LV) hypertrophy (Maurer et al., 2019; Murtagh et al., 2005), AF with abnormal conduction and ectopy are non-specific findings in these patients (see Table 2; Fine, Davis et al., 2020). It is also not uncommon to detect chronically elevated cardiac biomarkers in patients with CA (Fine, Davis et al., 2020).

Additional non-invasive imaging diagnostics including transthoracic echocardiogram (TTE), cardiac magnetic resonance imaging (MRI), and cardiac nuclear scintigraphy (e.g.,

Figure 1

Cardiac Amyloidosis: Steps to a Differential Diagnosis



Note: A-fib = atrial fibrillation; AL = light chain amyloidosis; ATTR = transthyretin amyloidosis; BNP = B-type natriuretic peptide; CA = cardiac amyloidosis; CTS = carpal tunnel syndrome; Dx = diagnosis; EKG = electrocardiogram; ECB = endocardial biopsy; Hx = history; HF = heart failure; HFpEF = heart failure with preserved ejection fraction; hATTR = hereditary transthyretin amyloidosis; MRI = magnetic resonance imaging; NTproBNP = N-terminal-pro B-type natriuretic peptide; PYP scan = m99Tc technetium pyrophosphate scan; S&S = signs and symptoms; sFLC = serum free light chain assay; TTR = transthyretin; wtATTR = wild type transthyretin amyloidosis

¹cardiac enzymes are persistently & disproportionately higher in CA than HF.

*While ECB is the gold standard for non-specific dx of CA, generally not recommended unless non-invasive test results are unclear, or non-invasive tests such as PYP scan not available. From: Donnelly & Hanna, 2017; Fine, Davis et al., 2020.

pyrophosphate [PYP] scan) play a pivotal role in the diagnosis of CA. Echocardiography is often the first imaging diagnostic test performed on patients presenting with HF; however, early features of CA could be missed with this test (Dorbala et al., 2020). While the echocardiogram will identify LV wall thickness, particularly in patients with ATTR-CA, as well as diastolic dysfunction in both ATTR-CA and AL-CA, these findings are neither specific nor sensitive for amyloidosis (de Marneffe et al., 2022; Dorbala et al., 2020). However, a cardiac MRI can differentiate hypertrophic cardiomyopathy from ATTR-CA (Dorbala et al., 2020). Although endomyocardial biopsy remains the gold standard for diagnosing all subtypes, the PYP scan is now replacing cardiac biopsies to diagnose ATTR-CA (Dorbala et al., 2020).

Additional diagnostic tests may be ordered to determine the specific type of CA. Serum and urine immunofixation tests are important in the diagnosis of AL amyloidosis (de Marneffe et al., 2022; Fine, Davis et al., 2020). If AL-CA is suspected, a tissue biopsy is needed to confirm the diagnosis; this could include a bone marrow biopsy, or an abdominal fat pad, rectum, colon, or lip biopsy. As well, an endomyocardial biopsy is recommended when other diagnostics are not conclusive, but the clinical suspicion is still high for CA (Fine, Davis et al., 2020). Finally, genetic testing is recommended to rule out hATTR (Fine, Davis et al., 2020).

***Key Point:** It is important for nurses to be well-informed about the specific diagnostic tests for CA as they play a pivotal role in diagnostic process, including educating and supporting patients and their families prior to, during, and following the diagnosis.

Medical Management

Individuals with CA usually present with the clinical syndrome of HF, because of the CA-related restrictive cardiomyopathy. As CA is a progressive disease, signs and symptoms become increasingly severe and refractory to conventional HF management strategies (e.g., dietary and fluid restrictions), therefore requiring more aggressive medical management. In addition, treating the frequent arrhythmias associated with CA and exploring options for disease modifying agents are central to the medical management of these patients. Importantly, the overall goal of medical management is to reduce the burden of clinical symptoms, slow the disease process, and help these patients to optimize their quality of life (Fogaren et al., 2022).

Managing the Cardiac Symptoms

Managing Heart Failure

Heart failure is the hallmark cardiovascular presentation for patients with CA. The patient may present with either left and/or right sided HF symptoms, such as shortness of breath (SOB), orthopnea, paroxysmal nocturnal dyspnea (PND), peripheral edema, abdominal bloating, weakness, and fatigue (Fine, Davis et al., 2020). Managing the symptoms of volume

overload can be challenging because of the reduced stroke volume and cardiac output (Kittleson et al., 2020). Loop diuretics (e.g., furosemide; bumetanide) are frequently used to alleviate congestion and are often combined with potassium sparing diuretics (e.g., mineralocorticoid receptor antagonists [MRAs]; e.g., Spironolactone), and/or thiazide diuretics (e.g., Metolazone). These diuretics, along with fluid and sodium restrictions are considered the mainstay of HF symptom management (Fine, Davis et al., 2020); However, the aggressive use of diuretics can result in decreased cardiac output, further lowering blood pressure (BP) and renal function; therefore, a stepwise approach, with close monitoring of vital signs and bloodwork is preferred (Bistola et al., 2021).

It is also important to note that, due to the progressive restrictive cardiomyopathy and varying degrees of autonomic dysfunction, other traditional HF guideline directed medical therapies, including beta-blockers (BBs), angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibitors, angiotensin receptor blockers (ARBs), calcium channel blockers (CCBs), and digoxin are generally poorly tolerated by CA patients (Fine, Davis et al., 2020). Importantly, medical management is individualized, with multiple considerations, including patient status, physician preference, and cost to the patient.

Managing Arrhythmias

Arrhythmias, most commonly AF and conduction abnormalities (e.g., various degrees of heart block), are a frequent consequence of CA. Atrial fibrillation may be the initial manifestation of CA, particularly in patients with wtATTR (Donnelly & Hanna, 2017). While the ventricular rate in CA-related AF is usually controlled because of amyloid infiltrating the atrioventricular conduction system, when rapid ventricular rates do occur, they are poorly tolerated due to decreased stroke volume. (Bistola et al., 2021). Similar to managing non-CA HF, many of the typical medications used to treat arrhythmias (e.g., BBs, CCBs, digoxin) should be used with caution or avoided altogether in patients with CA because of their negative inotropic effects, limited data, and associated risks (Fine, Davis et al., 2020). However, amiodarone, which is usually well-tolerated, may be considered for pharmacologic conversion to sinus rhythm or for rate control if patients remain symptomatic with other rate control medications (Bistola et al., 2021; de Marneffe et al., 2022; Kittleson et al., 2020). Electrical cardioversion may also be an option, with success rates reportedly similar to patients with non-CA AF (i.e., up to 90–94%; El-Am et al., 2019). Refractory AF shows benefits with atrioventricular (AV) node ablation; however, there is limited data and experience for catheter ablation for CA-related AF (Cheung et al., 2020; Giancaterino et al., 2020).

Importantly, patients with CA, both with and without AF, are at increased risk for thrombus and embolus formation (Bistola et al., 2021; Giancaterino et al., 2020). Amyloid infiltration results in atrial dilation, hemostasis, and the consequent risk of left atrial thromboembolism (Fine, Davis et al., 2020;

Giancaterino et al., 2020; Mints et al., 2018). According to the 2020 CCS/CHFS position statement, despite the lack of data to support a specific anticoagulation strategy, anticoagulation for patients with CA and AF is recommended (Fine, Davis et al., 2020).

Based on a focused review, Giancaterino et al. (2020) concluded that ventricular arrhythmias are common in patients with CA, with non-sustained ventricular tachycardia (NSVT) reportedly greater than 70% in these patients. Moreover, studies have shown that sudden cardiac death is as high as 50% in patients with CA (Giancaterino et al., 2020). Current guidelines generally support implantable cardioverter-defibrillators (ICDs) being offered to CA patients for secondary, but not primary prevention (Bistola et al., 2021; Fine, Davis et al., 2020; John, 2018).

Although the prevalence of conduction abnormalities in CA patients is high, the pathophysiology is not well understood (Giancaterino et al., 2020). Common conduction abnormalities in CA patients include 1st-degree AV block and intraventricular bundle branch blocks. While routine follow-up EKGs of these patients are crucial to identify any progression of the blocks, the initial symptom is often syncope (co-author: DB). Permanent pacemakers are commonly indicated for CA patients with significantly symptomatic conduction disease; however, prophylactic pacing in the CA population has not been shown to improve outcomes (Giancaterino et al., 2020).

***Key Point:** Medical management of cardiac signs and symptoms and arrhythmias may vary considerably in CA vs non-CA patients. Therefore, it is critically important for cardiovascular nurses to be well-informed of the individual/unique differences in managing these patients.

Disease-Modifying Therapies

Medical treatment options for managing patients with CA may include disease-modifying therapies. To ensure the provision of optimal care, nurses working with patients receiving these medications must be aware of their actions and potential adverse effects. This knowledge also enables nurses to effectively educate patients regarding rationale for these medications, as well as possible untoward effects.

While AL-CA is usually managed with chemotherapy protocols (e.g., bortezomib, combined with dexamethasone & low-dose cyclophosphamide), autologous stem cell transplantation may also be considered when oral regimens have failed (de Marneffe et al., 2022; Fine, Davis et al., 2020). These therapies mitigate disease progression by arresting the production of abnormal free light chains and preserving organ function (Bianchi et al., 2021). However, if left untreated, AL cardiac amyloidosis progresses rapidly and has an extremely poor prognosis (Cuddy & Falk, 2020).

The progression of ATTR-CA can be altered by two types of therapies: stabilizing and silencing agents. Novel TTR-targeted stabilizing therapies prevent the breakdown of TTR tetramers

into unstable monomers. For example, tafamidis, an orally administered TTR stabilizer, is prescribed for individuals diagnosed with wtATTR-CA or hATTR-CA with functional classification of NYHA I to III HF symptoms (Fine, Davis et al., 2020). Silencing TTR ribonucleic acid (RNA) agents (e.g., inotersen & patisiran) also inhibit the progression and possibly reverse amyloid burden in hATTR amyloidosis patients. The 2020 CCS/CHFS position statement recommends the use of these medications for patients who have hATTR amyloidosis with associated ambulatory polyneuropathy (Fine, Davis et al., 2020). However, further clinical trials are needed to examine the safety and efficacy of these therapies.

Disease-modifying therapies are dramatically improving the prognosis for CA patients (Fine, Falk et al., 2020). As well, ongoing studies on new disease-modifying therapies for the treatment of CA are reasons for optimism. However, further research is required to determine next steps in the treatment of this complex disease.

***Key Point:** It is important for nurses working with CA patients to be aware of the actions and adverse effects of novel disease-modifying therapies, as well as the emerging evidence of effective and timely treatment for these patients.

Advanced Therapies

Advanced and aggressive therapies, such as cardiac transplantation and implantation of a biventricular assist device (BiVAD) are potential options for patients who struggle with intractable symptoms of CA. An earlier retrospective study on the outcome of heart transplantation in patients with CA (N = 69; Kpodonu et al., 2005) found that these patients had reduced survival compared to patients transplanted for other conditions. However, in a more recent retrospective study (N = 23), Guendouz et al. (2022) found that heart transplantation, either alone or with liver and kidney transplant, was a viable treatment option for select patients diagnosed with severe CA. Of note, the role of BiVADs as a bridge to transplantation appears to have similar outcomes to patients transplanted without a BiVAD; however, further research with larger, prospective studies, and longer follow-up is still required (Chen et al., 2021).

***Key Point:** When considering advanced interventions for patients with CA, the complexity of their condition, the challenges of recovery, and the possibility of negative consequences must be considered and communicated to patients and their families.

Disease Course

The type of CA provides insight into the typical disease course/progression (see Table 2). For example, median survival for untreated AL-CA from onset of HF to death is approximately five months (Cuddy & Falk, 2020). With treatment, and achievement of hematologic remission with chemotherapy or stem cell transplantation, survival of patients with AL-CA can be extended to several years (Cuddy & Falk, 2020). In most cases, wtATTR is a disease of aging and progresses slowly;

however, sudden onset of refractory HF may develop after the initial slow progression phase (Bistola et al., 2021). The median survival of wtATTR-CA is approximately 3.5 years after diagnosis, depending on the degree of HF (Cuddy & Falk, 2020). While the disease course and prognosis of hATTR-CA is influenced by gene mutation and the geographic region, survival from onset of symptoms ranges from 7 to 12 years. (Cuddy & Falk, 2020). Recent advances in treatments and earlier recognition are extending the survival of patients with CA (Fine, Falk et al. 2020), highlighting the importance of early diagnosis and treatment for these patients. However, for the patients with advanced CA and those who do not respond well to advanced therapies, early referrals to palliative care may have a favorable impact on their quality of life (Fine, Davis et al., 2020).

Key Point: Although advances in diagnostics and treatment are improving CA patients' quality of life and outcomes, nurses play an important role in openly communicating with CA patients and their families about their disease course and prognosis.

Nursing Considerations

Cardiac amyloidosis is a unique, relatively rare, and complex disease. Therefore, nurses caring for this patient population in the clinical setting require comprehensive nursing knowledge and skills related to its unique pathophysiology, history, and physical assessment findings, diagnostics, disease course, and medical and nursing management. Moreover, educating CA patients and their families, as well as teaching novice nurses about this disease, is central to optimal care. Finally, to date, no apparent nursing research related to CA has been published in the scientific literature; therefore, there is an urgent need for nursing-related research in this area.

Clinical Practice

As amyloidosis affects multiple systems, with varying symptoms and treatments, caring for patients with CA can be challenging for healthcare providers (Fine, Davis et al., 2020). A key role for CV nurses in all clinical areas is to be aware of the early, multi-system signs, as well as the worsening cardiac-related symptoms of HF and various arrhythmias. Nurses also provide care that accommodates the unique challenges of the progressive nature of CA. Furthermore, nurses are well-positioned to have difficult conversations with patients and their families regarding prognosis and goals of care and palliation, and to introduce these conversations early in a plan of care for patients with end stage CA (Tsukanov & Fabbro, 2016).

Multi-disciplinary teams are invaluable for the provision of comprehensive and collaborative care of patients with CA. Given nurses' unique role in providing direct patient care and ensuring patients' quality of care, as well as managing a variety of healthcare resources, nurses are ideally situated to assess the need to engage other members of the healthcare team. Therefore, nurses play an integral role in coordinating multi-disciplinary teams to address patients' physical, social,

psychological, and spiritual needs in the clinical setting. In addition, nurse clinicians, clinical nurse specialists (CNS), and NPs in particular, because of their advanced level of knowledge and expanded scope of practice, are invaluable as leaders of the healthcare team, ensuring the provision of seamless care for these patients within the acute and chronic care, critical care, palliative care, and community settings.

Ideally, all aspects of care for CA patients, including assessment, diagnostics, medical and nursing management, and ongoing monitoring, as well as psychosocial and spiritual care should take place in a specialized clinical setting that provides individualized, comprehensive care to CA patients and their families. This setting should include a multi-disciplinary team, led by nurses with experience and specialization in managing patients with CA (Fogaren et al., 2022). Although still relatively new in Canada, centralized CA clinics and nurse managed CA clinics, in particular, are emerging across this country. For example, in Calgary, the Cardiac Amyloidosis Clinic was officially established in January 2022; however, CA patients had been managed in a Cardio-Oncology Clinic since 2013. This Clinic is devoted to caring for the three main types of CA (i.e., AL-CA, wtATTR-CA and hATTR-CA) patients. The Clinic is managed by nurse clinicians, who are RNs with experience and expertise in caring for this patient population. While the Clinic is overseen by a cardiologist, standard guidelines have been developed for nursing staff. Although the nurse clinicians do not prescribe medications, protocols enable them to be relatively autonomous and allows for independent and innovative thinking in the care of CA patients (co-author DB).

This is an exciting time for nurses in this field as new and innovative disease management strategies and treatment options are emerging to improve longevity and quality of life outcomes for these patients. As cardiovascular nurses are ideally positioned to participate in and manage specialized clinics for CA patients, it is important to advocate for this important role.

Education

Education for patients with CA and their families is a critically important aspect of care, from diagnosis to end of life. As the primary point of care, nurses educate patients about their diagnostic procedures and various aspects of their medical management, including medications, interventions, and novel therapies. Providing clear and consistent messaging and facilitating access to available resources is an important role for nurses, with the goal to alleviate a measure of the psychological suffering and stress in these individuals and their families. Support groups can also provide information and assistance for patients and their families who are trying to come to terms with their disease (Kendall, 2010). Importantly, the groundwork for CA support groups in Canada is currently being initiated by nurses in several centres. Initially, these support groups will be nurse led, with the goal for the patients and families to assume the leading role in the future (co-author: DB).

Nurses caring for patients with CA, across clinical settings and in the community, must have a comprehensive understanding of the pathophysiology, risk factors, clinical manifestations, diagnostic evaluation, medical management, and nursing considerations of CA patients across the illness trajectory. The nursing team plays an important role in ensuring that novice nurses receive this education and are mentored by their experienced colleagues to ensure that they are providing optimal care to this unique patient population. Ongoing education for all nursing staff working with CA patients, regarding novel and emerging medical therapies, is also essential to achieving and maintaining standards of care.

Future Nursing Research

Over the past several decades, burgeoning evidence has changed the face of CA patient care, with dramatic advances towards achieving the goal of earlier and more effective treatments for these patients. However, there is a conspicuous dearth of nursing research in this area. Studies exploring and evaluating the role of specialized nurses, including nurse clinicians, CNSs, and NPs in the care of this complex patient population are needed. As well, further research regarding the specific physical and psychological needs of CA patients and their families, and how nurses can support, educate, and provide the optimal nursing care to improve patient outcomes, are urgently needed.

Key Point: Cardiovascular nurses play a pivotal role in supporting the care of these complex patients within clinical practice, education, and research.

Conclusion

Cardiac amyloidosis is a unique, relatively rare, and under-diagnosed disease. The often-complex patient presentation, diagnostics, and medical management require cardiovascular nurses to have astute nursing assessment skills and the ability to safely and effectively implement the treatment plan, as well as to provide education and supportive care to patients and their families. To this end, cardiovascular nurses must be aware of the current, evidence-based, key practice points for caring for patients with CA in various settings and across the illness trajectory. This knowledge will enable nurses to provide optimal nursing care and improve outcomes for the CA patient population.

Acknowledgements

Funding was provided for the current project by an unrestricted grant from Pfizer Inc. Pfizer had no role in the writing or reviewing of this manuscript. We are also immensely grateful to Dr. Jo-Ann Sawatzky for her guidance, support, and mentorship in scholarly writing, collating, editing, and refining the final document.

REFERENCES

- Bianchi, G., Zhang, Y., & Comenzo, R. L. (2021). AL amyloidosis: Current chemotherapy and immune therapy treatment strategies: JACC: CardioOncology state-of-the-art review. *Journal of the American College of Cardiology: CardioOncology*, 3(4), 467–487. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.09.003>.
- Bistola, V., Parissis, J., Foukarakis, E., Valsamaki, P. N., Anastasakis, A., Koutsis, G., Efthimiadis, G., & Kastritis, E. (2021). Practical recommendations for the diagnosis and management of transthyretin cardiac amyloidosis. *Heart Failure Reviews*, 26, 861–879. <https://doi.org/10.1007/s10741-020-10062-w>
- Buxbaum, J. N., & Ruberg, F. L. (2017). Transthyretin V122I (pV142I) cardiac amyloidosis: An age-dependent autosomal dominant cardiomyopathy too common to be overlooked as a cause of significant heart disease in elderly African Americans. *Genetic Medicine*, 19, 733–742. <https://doi.org/10.1038/gim.2016.200>.
- Chen, Q., Moriguchi, J., Levine, R., Chan, J., Dimbil, S., Patel, J., Kittleston, M., Megna, D., Emerson, D., Ramzy, D., Trento, A., Chikwe, J., Kobashigawa, J., & Esmailian, F. (2021). Outcomes of heart transplantation in cardiac amyloidosis patients: A single center experience. *Transplant Procedures*, 53(1), 329–334. <https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2020.08.020>.
- Cheung, C. C., Roston, T. M., Adrade, J. G., Bennett, M. T., & Davis, M. K. (2020). Arrhythmias in cardiac amyloidosis: Challenges in risk stratification and treatment. *Canadian Journal of Cardiology*, 36, 416–423. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.11.039>
- Cuddy, S. A. M., & Falk, R. H. (2020). Amyloidosis as a systemic disease in context. *Canadian Journal of Cardiology*, 36, 396–407. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.033>.
- de Marneffe, N., Dulgheru, R., Ancion, A., Moonen, M., & Lancellotti, P. (2022). Cardiac amyloidosis: A review of the literature. *Acta Cardiologica*, 77(8), 683–692. <https://doi.org/10.1080/00015385.2021.1992990>.
- Donnelly, J. P., & Hanna M. (2017). Cardiac amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 84, Supplement 3, 12–26. <https://doi.org/10.3949/ccjm.84s3.02>
- Dorbala, S., Ando, Y., Bokhari, S., Dispenzieri, A., Falk, R. H., Ferrari, V. A., Fontana, M., Gheysens, O., Gillmore, D., Glaudemans, A. W. J. M., Hanna, M. A., Hazenberg, B. P. C., Kristen, A. V., Kwong, R. Y., Maurer, M. S., Merlini, G., Miller, E. J., Moon, J. C., Murthy, V. L... Bourque J. M. (2020). ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: Part 2 of 2—Diagnostic criteria and appropriate utilization. *Journal of Nuclear Cardiology*, 27(2), 659–673. <https://doi.org/10.1161/HCL.0000000000000030>
- El-Am, E. A., Dispenzieri, A., Melduni, R. M., Ammash, N. M., White, R. D., Hodge, D. O., Noseworthy, P. A., Lin, G., Pislaru, S. V., Egbe, A. C., Grogan, M., & Nkomo, V. T. (2019) Direct current cardioversion of atrial arrhythmias in adults with cardiac amyloidosis. *Journal of the American College of Cardiology* 73(5), 589–597. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.079>
- Falk R. H., Alexander K. M., Liao R., & Dorbala S. (2016). AL (light-chain) cardiac amyloidosis: A review of diagnosis and therapy. *Journal of the American College of Cardiology*, 68, 1323–1341. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.06.053>
- Fine, N. M., Davis, M. K., Anderson, K., Delgado, D. H., Giraldeau, G., Kitchlu, A., Massie, R., Narayan, J., Swiggum, E., Venner, C. P., Ducharme, A., Galant, N. J., Hahn, C., Howlett, J. G., Mielniczuk, L., Parent, M.-C., Reece, D., Royal, V., Toma, M., & Virani, S. A. (2020). Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society joint position statement on the evaluation and management of patients with cardiac amyloidosis. *Canadian Journal of Cardiology*, 36(3), 322–334. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.034>

- Fine, N. M., Falk, R. H., & Davis, M. K. (2020). Cardiac amyloidosis: We've come so far, it's only the beginning. *Canadian Journal of Cardiology*, 36(3), 319–321. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.009>
- Fogaren, T., Shelton, A. C., Faller, D. V., Stull, D. M., Thuenemann, S., & Mendelson L. (2022). Understanding amyloidosis: Unravelling the complexities and therapeutic approaches for oncology nurses. *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 26(4), 421–432. <https://doi.org/10.1188/22.CJON.421-432>.
- Giancaterino, S., Urey, M. A., Darden, D., & Hsu, J. C. (2020) Management of arrhythmias in cardiac amyloidosis. *Journals of the American College of Cardiology: Clinical Electrophysiology*, 6(4), 351–361. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.01.004>
- Griffin, J. M., Rosenblum, H., & Maurer, M. S. (2021). Pathophysiology and therapeutic approaches to cardiac amyloidosis. *Circulation Research*, 128(10), 1554–1575. <https://doi.org/10.1161/circresaha.121.318187>
- Guendouz, S., Grimbert, P., Radu, C., Cherqui, D., Salloum, C., Mongardon, N., Maghrebi, S., Belhadj, K., Le Bras, F., Teiger, E., Couetil, J. P., Balan, A., Kharoubi, M., Bézard, M., Oghina, S., Bodez, D., Hittinger, L., Audard, V., Planté-Bordeneuve, V...Damy, T. (2022). Heart transplantation, either alone or combined with liver and kidney, a viable treatment option for selected patients with severe cardiac amyloidosis. *Transplant Direct*, 8(7). <https://doi.org/10.1097/TXD.0000000000001323>.
- John, R. M. (2018). Arrhythmias in cardiac amyloidosis. *Journal of Innovative Cardiac Rhythm Management*, 3, 3051–3057. <https://doi.org/10.19102/icrm.2018.090301>
- Kendall, H. (2010). Cardiac amyloidosis. *Critical Care Nurse* 30(2), 6–24.
- Kittleston, M. M., Maurer, M. S., Ambardekar, A. V., Bullock-Palmer, R. P., Chang, P. P., Eisen, H. J., Nair, A. P., Nativi-Nicolau, J., & Ruberg, F. L....On behalf of the American Heart Association Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Clinical Cardiology. (2020). Cardiac amyloidosis: evolving diagnosis and management: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 142(1). <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000792>
- Kpodonu, J., Massad, M. G., Caines, A. & Geha, A. S. (2005). Outcome of heart transplantation in patients with amyloid cardiomyopathy. *Journal of Heart and Lung Transplant*, 24(11), 1763–1765. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2004.08.025>.
- Law, S., & Gillmore, J. D. (2022). When to suspect and how to approach a diagnosis of amyloidosis. *American Journal of Medicine*, 135(Suppl 1), S2–S8. <http://doi.org/10.1016/j.amjmed.2022.01.004>
- Martinez-Naharro, A., Hawkins, P. N., & Fontana, M. (2018). Cardiac amyloidosis. *Clinical Medicine*, 18, s30–s35. <https://doi.org/10.7861/clinmedicine.18-2-s30>
- Maurer, M. S., Bokhari, S., Damy, T., Dorbala, S., Drachman, B. M., Fontana, M., Grogan, M., Kristen, A. V., Lousada, I., Nativi-Nicolau, J., Quarta, C. C., Raezzi, C., Ruberg, F. L., Witteles, R., & Merlini, G. (2019). Expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis. *Circulation: Heart Failure*, 12(9). <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.119.006075>
- Mints, Y. Y., Doros, G., Berk, J. L., Connors, L. H., & Ruberg, F. L. (2018) Features of atrial fibrillation in wild-type transthyretin cardiac amyloidosis: A systematic review and clinical experience. *European Society of Cardiology Heart Failure*, 5(5), 772–779. <https://doi.org/10.1002/ehf2.12308>.
- Mohamed-Salem, L., Santos-Mateo, J. J., Sanchez-Serna, J., Hernández-Vicente, A., Reyes-Marle, R., Castellón Sánchez, M. I., Claver-Valderas, M. I., Gonzalez-Vioque, E., Haro-Del Moral, F. J., García-Pavía, P., & Pascual-Figal, D. A. (2018). Prevalence of wild type ATTR assessed as myocardial uptake in bone scan in the elderly population. *International Journal of Cardiology*, 270, 192–196. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.06.006>
- Murtagh, B., Hammill, S. C., Gertz, M. A., Kyle, R. A., Tajik, A. J., & Grogan, M. (2005). Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement. *American Journal of Cardiology*, 95(4), 535–537. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.10.028>
- Papingiotis, G., Basmpa, L., & Farmakis, D. (2021). Cardiac amyloidosis: Epidemiology, diagnosis and therapy. *European Society of Cardiology. E-Journal Cardiology Practice*, 19(19). <https://www.escardio.org/Journals/E-Journal-of-Cardiology-Practice/Volume-19/cardiac-amyloidosis-epidemiology-diagnosis-and-therapy>
- Porcari, A., Falco, L., Lio, V., Merlo, M., Fabris, E., Bussani, R., & Sinagra, G. (2020). Cardiac amyloidosis: Do not forget to look for it. *European Heart Journal*, 22, 142–147. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/suaa080>
- See, A. S. Y., Ho, J. S., Chan, M. Y., Lim, Y. C., Yeo, T. C., Chai, P., Wong, R. C. C., Lin, W., & Sia, C. H. (2022). Prevalence and risk factors of cardiac amyloidosis in heart failure: A systematic review and meta-analysis. *Heart Lung and Circulation*, (31)5, 1450–1462. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2022.08.002>
- Sepehrvand, N., Youngson, E., Fine, N., Venner, C. P., Paterson, I., Bakal, J., Westerhout, C., Mcalister, F. A., Kaul, P., & Ezekowitz, J. A. (2022). The incidence and prevalence of cardiac amyloidosis in a large community-based cohort in Alberta, Canada. *Journal of Cardiac Failure*, 28(2), 237–246. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.08.016>
- Sipe, J. D., Benson, M. D., Buxbaum, J. N., Ikeda, S. I., Merlini, G., Saraiva, M. J., & Westermark, P. (2016). Amyloid fibril proteins and amyloidosis: Chemical identification and clinical classification International Society of Amyloidosis 2016 nomenclature guidelines. *Amyloid*, 23(4), 209–213. <https://doi.org/10.1080/13506129.2016.1257986>
- Tsukanov, J., & Fabbro, E. D. (2016). Palliative care and symptom management in amyloidosis: A review. *Current Problems in Cancer*, 40(5–6), 220–228. <https://doi.org/10.1016/j.currproblcancer.2016.09.006>.
- University of Ottawa Heart Institute. (2022). *Annual report 2021–22*. <https://www.annualreport.ottawaheart.ca/>
- Vaxman I., & Gertz, M. (2020). When to suspect a diagnosis of amyloidosis. *Acta Haematologica*, 143(4), 304–311. <http://doi.org/10.1159/000506617>
- Withers, K. L., Wood, K. A., Carolan-Rees, G., Patrick, H., Lencioni, M., & Griffith, M. (2015). Living on a knife edge – the daily struggle of coping with symptomatic cardiac arrhythmias. *Health and Quality of Life Outcomes*, 13(1), 86–86. <https://doi.org/10.1186/s12955-015-0282-9>
- Yamada, S., Yoshihisa, A., Hijioka, N., Kamioka, M., Kaneshiro, T., Yokokawa, T., Misaka, T., Ishida, T., & Takeishi, Y. (2020). Autonomic dysfunction in cardiac amyloidosis assessed by heart rate variability and heart rate turbulence. *Annals of Noninvasive Electrocardiology*, 25(4). <https://doi.org/10.1111/anec.12749>
- Yetkin, E. (2018). Diagnostic challenges in supraventricular tachycardia: Anticipating value of natriuretic peptides. *Cardiovascular Endocrinology & Metabolism*, 7(2), 34–36. <https://doi.org/10.1097/XCE.0000000000000148>
- Yin, R. K. (2017). *Case study research and applications: Design and methods*. SAGE Publications.
- Zhang, K. W., Vallabhaneni, S., Alvarez-Cardona, J. A., Krone, R. J., Mitchell, J. D., & Lenihan, D. J. (2021). Cardiac amyloidosis for the primary care provider: A practical review to promote earlier recognition of disease. *American Journal of Medicine*, 134(5), 587–595. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2020.11.031>

Amyloïdose cardiaque : Une ressource clinique complète pour les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires

Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC¹, Debra Bosley, RN, BScN², Leah Christoff, MSN, NP (F)³, Rosalie Grant, RN, BN⁴, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP (F)⁵, Haytham Sharar, BScN, MN, NP⁶

¹ Complex Continuing Care Unit, St. Thomas Hospital, St. Thomas, ON

² Calgary Amyloidosis Clinic/Cardio-Oncology Clinic, South Health Campus Calgary, AB

³ Cardiac Function Clinic, Vancouver General Hospital, Vancouver, BC

⁴ Heart Failure Clinic, St. Boniface Hospital, Winnipeg, MB

⁵ Cardiac Oncology Clinic, Diamond Health Care Centre, Vancouver, BC

⁶ Heart Failure Clinic, St. Michael's Hospital, Toronto, ON

*Adresse de correspondance : Thomas Elgin General Hospital, 189 Elm Street, St. Thomas, ON N5R 5C4 ; Courriel : monagroenewegen@gmail.com

Résumé

Contexte : L'amyloïdose cardiaque (AC) est une cause relativement rare et souvent non diagnostiquée de cardiomyopathie infiltrative. Bien que les patients atteints d'AC puissent présenter des symptômes semblables à ceux de l'insuffisance cardiaque, il est important que les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires aient une compréhension globale des caractéristiques uniques de l'AC ainsi que des soins à prodiguer à ces patients tout au long de la trajectoire de la maladie.

Objectif : Nos objectifs sont d'accroître la sensibilisation à l'AC et de fournir aux infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires une ressource clinique fondée sur des données probantes et qui concernent les soins aux patients atteints d'AC.

Méthodes : Ce document s'appuie sur une revue des données récentes, sur les lignes directrices ainsi que sur les observations cliniques d'une équipe d'infirmières spécialisées en soins

cardiovasculaires et d'infirmières praticiennes canadiennes qui possèdent une expérience clinique auprès des patients atteints d'AC.

Conclusion : Cette ressource comprend des données probantes sur la physiopathologie, les facteurs de risque, les manifestations cliniques, les étapes du diagnostic, les prises en charge médicale et infirmière et des conseils clés pour la pratique clinique. Ce tour d'horizon permettra d'optimiser les soins et les résultats des patients atteints d'AC.

Mots-clés : Amyloïdose cardiaque ; pratique clinique ; soins infirmiers ; pratique infirmière ; physiopathologie ; facteurs de risque ; manifestations cliniques ; investigation – procédures diagnostiques ; prise en charge médicale

Note : Le féminin est utilisé aux seules fins d'alléger le texte et désigne autant les hommes que les femmes dans le présent document.

Groenewegen-Beukeboom, M, Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S., & Sharar, H. (2023). Amyloïdose cardiaque : Une ressource clinique complète pour les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 33(1), 13–22.

Contexte

L'amyloïdose est une maladie systémique relativement rare causée par le mauvais repliement des protéines et le dépôt ultime de fibrilles de protéines amyloïdes dans divers organes de l'organisme dont le cœur et les reins, mais aussi dans le foie, les nerfs, le tube digestif et les poumons (Cuddy et Falk, 2020). Dans l'amyloïdose cardiaque (AC), l'aggrégation de l'amyloïde dans l'interstitium du cœur peut provoquer une augmentation de la rigidité du muscle cardiaque et mener à un dysfonctionnement cardiaque progressif et une insuffisance cardiaque (IC; Bistola et al., 2021). Sur la base d'une revue systématique et d'une méta-analyse récentes (N = 11 études ; 3303 patients), See et al. (2022) ont conclu

qu'une proportion considérable (13,7 %) des patients souffrant d'IC ont une AC sous-jacente.

Plus de 30 protéines différentes sont impliquées dans le développement de l'AC. Cependant, l'amyloïdose à chaînes légères d'immunoglobulines (AL) et l'amyloïdose à transthyrétine (ATTR), représentent 95 % des cas d'AC (Donnelly et Hanna, 2017). Sur le plan clinique, l'AL et l'ATTR sont souvent camouflées chez des patients atteints d'autres maladies cardiovasculaires courantes incluant l'IC, la sténose aortique et les arythmies cardiaques (Fine, Falk et al., 2020). Par conséquent, l'AC et en particulier l'ATTR sont sous diagnostiqués (de Marneffe et al., 2022). Les progrès concernant le processus diagnostic et les nouvelles thérapies émergentes améliorent considérablement le dépistage précoce, le

diagnostic et les options thérapeutiques pour ces patients. Par contre, la recherche épidémiologique, y compris les données d'une récente étude albertaine (Sepehrvand et al., 2022), suggère que l'incidence et la prévalence de l'AC au Canada ont augmenté au cours de la dernière décennie.

Les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires qui travaillent dans des établissements de soins primaires, de soins aigus, chroniques ou palliatifs jouent un rôle clé dans les soins prodigués aux patients atteints d'AC. D'après notre revue de la littérature, une seule publication récente, axée sur les soins infirmiers en oncologie (Fogaren et al., 2022), a abordé la perspective infirmière de l'AC. Le présent document a donc pour but de sensibiliser les infirmières et de fournir aux infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires, en particulier, une ressource infirmière fondée sur des données probantes et actuelles qui concernent le suivi des patients atteints d'AC. En plus d'inclure une revue des données probantes récentes, ce document propose des directives de pratiques cliniques et est basé sur les expériences cliniques d'une équipe d'infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires et d'infirmières praticiennes (IP) du Canada avec des patients atteints d'AC. Nous aborderons la pathophysiologie, les facteurs de risque, les manifestations cliniques, les étapes du diagnostic, la prise en charge médicale et infirmière ainsi que les conseils clés pour informer la pratique clinique pour

permettre une prise en charge adéquate des patients vivant avec l'AC dans divers contextes. Notre objectif est que les connaissances acquises grâce à ce document puissent outiller les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires dans le suivi des patients atteints d'AC et améliorer les résultats des patients vivant avec l'AC.

Physiopathologie et risques

Les deux types d'AC les plus courants sont l'amyloïdose à transthyréline (ATTR) et l'amyloïdose à chaînes légères (AL). L'ATTR comprend l'amyloïdose sénile ou wild-type (ATTRwt) et l'amyloïdose à transthyréline causée par une mutation génétique (ATTRh) (Griffin et al., 2021 ; voir tableau 1). L'ATTR est la forme la plus courante d'amyloïdose et est causée par un mauvais repliement et par le dépôt d'une protéine dérivée du foie nommée la TTR. Cette protéine anormale finit par se déposer dans différents organes y compris le cœur. Dans le cas de l'ATTRwt, la maladie se développe sur des décennies et est davantage diagnostiquée à un âge avancé. Des dépôts d'amyloïdes peuvent se déposer dans des tissus mous dont les ligaments et des tendons. Cela peut mener à un syndrome du tunnel carpien, à une rupture du tendon du biceps ou à une sténose spinale. Si les dépôts se produisent au cœur, cela entraîne le développement de l'AC (Cuddy et Falk, 2020 ; de Marneffe et al., 2022). Bien que le

Tableau 1

Résumé des caractéristiques de l'amyloïdose cardiaque (AC)

Caractéristiques	Amyloïdose cardiaque à chaînes légères (AL)	Amyloïdose cardiaque à transthyréline (ATTR)	
		Sénile ou wild-type (ATTRwt)	Mutation génétique (ATTRh)
Facteurs de risque :			
Âge d'apparition	Âge moyen > 60 ans	Âge moyen > 70 ans	Variable - 30 ans à > 60 ans (en fonction du génotype) Âge moyen = 39
Sexe	homme > femme	homme > femme	homme = femme
Génétique/ethnicité	Non	Non	Oui
Caractéristiques cliniques classiques/définitives	*multi-système *dysfonctionnement du système nerveux autonome *Saignements/ecchymoses *œdème périorbitaire	* manifestations cardiaques principalement * syndrome du tunnel carpien *sténose spinale *rupture spontanée du tendon du biceps (Signe de Popeye)	*FHX - transmission autosomique dominante *dépend de la variante *Polyneuropathie *glaucome / yeux secs
Caractéristiques cliniques cardiaques	CA dans ~ 50% * dysfonction diastolique *arythmie auriculaire et ventriculaire *blocs auriculoventriculaires	CA dans ~ 100% * hypertension artérielle *arythmie auriculaire * blocs auriculoventriculaires *sténose aortique	CA dépend de la variation génétique 100% en VA-122ile *troubles de la conduction *fibrillation auriculaire *sténose aortique
Évolution de la maladie	*progression plus rapide *Pronostic sombre, mais amélioration grâce à un nouveau traitement	*progression lente	*dépend de la mutation et/ou du stade *survie moyenne : 3-12 ans

Note: CA = amyloïdose cardiaque ; HFpEF = insuffisance cardiaque avec fraction d'éjection préservée. D'après : Cuddy et Falk (2020) ; de Marneffe et al, (2022) ; Fine, Davis, et al, (2020) ; John (2018).

mécanisme par lequel la TTR normale provoque ces dépôts amyloïdes pathogènes n'est pas connu, les données probantes suggèrent que l'ATTRwt n'est pas seulement retrouvée chez les personnes âgées, mais qu'elle est également une cause majeure d'IC chez des patients plus jeunes (Mohamed-Salem et al., 2018 ; Sipe et al., 2016).

Les patients atteints d'ATTRh naissent avec une mutation pathologique du gène TTR qui entraîne des dépôts accélérés d'amyloïde, généralement dans le système nerveux et le cœur (Cuddy et Falk, 2020). Bien que l'ATTRh soit présente dans tous les groupes ethniques, les individus de certains groupes semblent plus vulnérables. Par exemple, aux États-Unis, la mutation la plus courante avec une atteinte cardiaque prédominante est présente chez 3 à 3,5 % des personnes d'origine africaine (Buxbaum et Ruberg, 2017). De nombreuses autres mutations ont été identifiées et l'âge de présentation et les différences entre hommes et femmes varient en fonction du génotype (Cuddy et Falk, 2020).

L'AL est causée par des dyscrasies plasmocytaires dans la moelle osseuse ce qui entraîne la production de chaînes légères d'immunoglobulines mal repliées et l'agrégation de fibrilles amyloïdes dans les espaces extracellulaires des tissus. L'amyloïdose AL est rare et touche légèrement plus d'hommes que de femmes (3:2). Le diagnostic est fait le plus souvent entre la cinquième et la septième décennie (Bistola et al., 2021). Il est important de noter que l'atteinte cardiaque chez les patients atteints d'amyloïdose AL est observée dans 50 à 75 % des cas et que le pronostic est généralement plus défavorable comparativement aux autres types d'AC (de Marneff et al., 2022 ; Falk et al., 2016).

Indépendamment de l'étiologie, au fur et à mesure que l'AC progresse, les dépôts amyloïdes élargissent l'espace extracellulaire et augmentent la rigidité du cœur ce qui entraîne une dysfonction diastolique. Cela se manifeste cliniquement par un syndrome d'IC. L'AC peut également mener à une dysautonomie cardiaque et périphérique ce qui peut entraîner de l'hypotension orthostatique. Des troubles de conduction (ex. : blocs auriculoventriculaires, tachycardies supraventriculaires, fibrillations auriculaire, flutter auriculaire) peuvent aussi survenir (Fine, Davis et al., 2020 ; Yamada et al., 2020). De plus, les dépôts amyloïdes dans diverses régions du cœur peuvent mener à des douleurs d'angine ainsi qu'au développement d'une sténose aortique (Fine, Davis et al., 2020).

***Point saillant:** L'amyloïdose est une maladie systémique qui affecte souvent plusieurs systèmes y compris le cœur ce qui entraîne des manifestations cliniques multi-systémiques en particulier l'IC et des anomalies de conduction.

Présentation clinique

Dans les dernières décennies, l'AC a été sous-diagnostiquée en partie à cause des atteintes multi-systémiques. Le diagnostic de l'AC peut être retardé parce que les patients sont orientés vers de multiples spécialistes pour des plaintes variées (Law et Gilmore, 2022 ; Martinez-Naharro et al., 2018 ; Zhang et al.,

2020). De plus, comme certains types d'amyloïdose sont plus fréquents chez les patients plus âgés présentant d'autres comorbidités, un diagnostic d'AC peut ne pas être au premier plan (Fine, Davis et al., 2020 ; Porcari et al., 2020). Le retard de diagnostic peut limiter le traitement proposé aux patients. Par conséquent, la connaissance des signes et symptômes qui peuvent être associés à l'AC est importante pour les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires.

Tout d'abord, la présentation clinique des patients atteints d'AC peut initialement être quelque peu non spécifique. Par exemple, des symptômes tels que la fatigue et la faiblesse peuvent être attribués au vieillissement ou à d'autres comorbidités plutôt qu'à l'altération de la fonction cardiaque et aux arythmies associées à l'AC (Donnelly et Hanna, 2017). Ces patients présentent généralement des signes et des symptômes liés à l'IC à fraction d'éjection préservée, dont la dyspnée à l'effort et ils peuvent également présenter des symptômes d'IC du côté droit, incluant un œdème périphérique et l'ascite (Donnelly et Hanna, 2017). La progression de la maladie peut mener au développement de signes et symptômes d'IC et à une diminution de la fonction ventriculaire gauche (IC avec une fraction d'éjection réduite). Ces patients peuvent remarquer une dégradation supplémentaire de leur classe fonctionnelle à ce stade, présentant une sévérité croissante de leurs symptômes d'IC, incluant des vertiges liés à l'hypotension orthostatique et des syncopes (Tableau 2).

Les arythmies cardiaques, dont la FA, sont plus fréquemment observées chez les patients atteints d'ATTRwt. Un accident vasculaire cérébral cardio-embolique causé par de la FA peut être le premier événement qui survient chez un patient atteint d'AC. Il est à noter que les blocs de branche ainsi que les blocs auriculoventriculaires sont également observés chez les patients avec l'AC et peuvent être des manifestations précoces de la maladie (Donnelly et Hanna, 2017). Les patients peuvent également présenter initialement avec de l'angine malgré l'absence de maladie coronarienne significative. Bien que ces douleurs d'angine peuvent être causées par de l'ischémie diffuse (Donnelly et Hanna, 2017), elles peuvent également être causées par une infiltration d'amyloïde autour des artères coronaires diminuant leur capacité de vasodilatation (John, 2018).

Tel que mentionné précédemment, de nombreux organes peuvent être touchés par l'AC et les patients peuvent présenter des signes plusieurs années avant le diagnostic de l'AC (voir tableaux 1 et 2). Certaines caractéristiques retrouvées à l'anamnèse ou à l'examen physique peuvent faire suspecter que le patient souffre d'AC et que des investigations supplémentaires sont nécessaires (voir tableau 2). Par exemple, l'âge et l'origine ethnique sont des facteurs à prendre en considération pour des patients chez qui on suspecte l'ATTRh. Des antécédents de syndrome du tunnel carpien ou de rupture spontanée du tendon du biceps peuvent précéder la présentation cardiaque de l'ATTRwt (de Marneff et al., 2022 ; Donnelly et Hanna 2017 ; Fine, Davis et al., 2020 ; Vaxman et Gertz, 2020). Si un patient est diagnostiqué avec une sténose

Tableau 2

Principaux signes d'alerte qui sont associés à la présence de l'amyloïdose cardiaque

AL et/ou ATTR	
AL	ATTR
Intolérance aux bêtabloquants et/ou aux iECA/ARB/IRAN ↓ Hypotension artérielle chez les patients connus avec un diagnostic d'hypertension artérielle (HTA) Dysautonomie (ex. : hypotension orthostatique, troubles gastro-intestinaux incluant l'anorexie, les nausées, la constipation et la diarrhée, dysfonction érectile)	
Insuffisance rénale	Syndrome du tunnel carpien, rupture du tendon du biceps, sténose rachidienne.
Ecchymoses/saignements anormaux	Afro-américain >60, avec HFpEF ; pas d'antécédents d'HTN
Macroglossie et/ou œdème périorbitaire	Nouveau diagnostic de sténose aortique chez les personnes âgées
Dysautonomie	FHx de l'ATTR
MGUS	Neuropathie périphérique
Myélome multiple	

Note. ECA = Enzyme de conversion de l'angiotensine ; ARA = Bloqueur des récepteurs de l'angiotensine ; IRAN = Inhibiteur du récepteur de l'angiotensine et de la néprilysine ; AL = Amyloïdose cardiaque à chaîne légère ; ATTR = Amyloïdose cardiaque à transthyréline ; HTA = hypertension artérielle ; MGUS = Gammopathie monoclonale de signification indéterminée. D'après : Fine, Davis et al., 2020 ; Donnelly et Hanna, 2017 ; Porcari et al., 2017 ; Vaxman et Gertz, 2020).

aortique (incluant une sténose aortique bas débit/bas gradient) qui nécessite un remplacement de la valve aortique et que le patient est connu pour, entre autres, une sténose spinale et/ou une neuropathie périphérique et/ou des troubles visuels et/ou des symptômes gastro-intestinaux et/ou un syndrome néphrotique sans diabète, une AC doit être suspectée (voir tableaux 1 et 2 ; Donnelly et Hanna, 2017 ; Porcari et al., 2017 ; Vaxman et Gertz, 2020).

***Point saillant :** Les patients atteints d'AC peuvent présenter d'autres problèmes de santé cardiaques et non cardiaques. Cependant, les infirmières qui feront une anamnèse complète et qui connaissent les signes et symptômes associés à l'AC garderont l'œil ouvert pour certains signes à l'examen physique. Cela pourrait donc mener à des diagnostics et traitements précoces de l'AC.

Évaluation diagnostique

Les infirmières doivent connaître les examens diagnostiques qui permettent un diagnostic d'AC. Les infirmières jouent un rôle important dans le suivi des patients atteints d'IC et elles font de l'enseignement aux patients et leurs proches concernant, entre autres, les examens diagnostiques et les traitements, et apportent un soutien aux patients nouvellement diagnostiqués et à leurs proches. De plus, en fonction de la réglementation encadrant la pratique, les infirmières cliniciennes et/ou les IP spécialisées peuvent demander certains examens diagnostiques ou prélèvements sanguins pertinents pour diagnostiquer les différents sous-types d'AC (voir la figure 1).

La Société canadienne de cardiologie/Société canadienne d'insuffisance cardiaque (SCC/SCIC) (Fine, Davis et al., 2020) recommande, entre autres, un électrocardiogramme (ECG) à 12 dérivations et des analyses de laboratoire de troponines et des BNP/NTproBNP en cas de suspicion d'AC

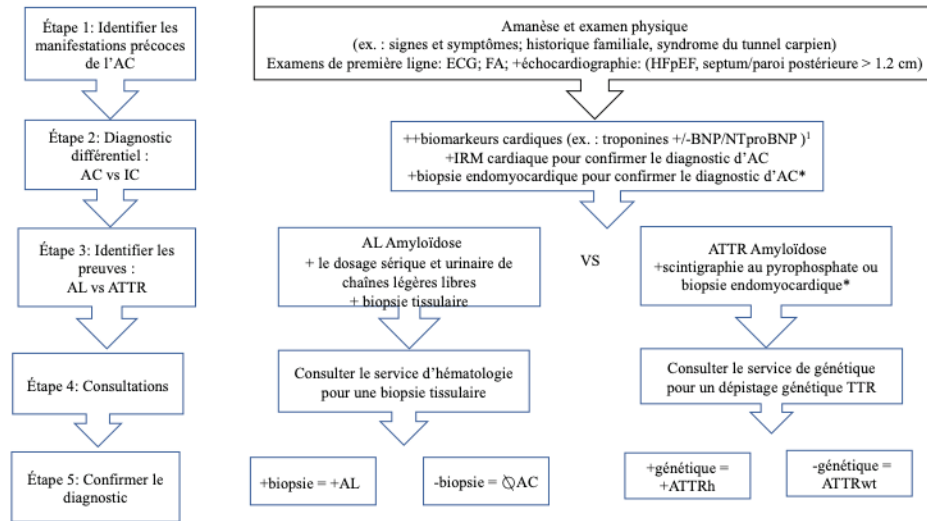
chez les patients atteints d'IC. Sur les ECG des patients atteints d'AC, des signes d'hypertrophie du ventricule gauche et un microvoltage sont souvent présents (Maurer et al., 2019 ; Murtagh et al., 2005). La présence de la FA ou des extrasystoles auriculaires ou ventriculaires ne sont pas spécifiques de l'AC (voir tableau 2 ; Fine, Davis et al., 2020). Les troponines et les BNP/NTproBNP peuvent être chroniquement élevés chez ces patients (Fine, Davis et al., 2020).

Autres examens diagnostiques incluant la scintigraphie au pyrophosphate, l'échocardiographie transthoracique (ETT) et la résonance magnétique cardiaque (IRM) jouent un rôle important dans le diagnostic de l'AC. L'ETT est souvent l'examen diagnostique effectué en premier lieu chez tout patient souffrant d'IC. Cependant, cet examen ne peut pas confirmer le diagnostic de l'AC (Dorbala et al., 2020). L'ETT permet de mesurer l'épaisseur de la paroi du ventricule gauche qui est particulièrement augmenté chez les patients atteints d'ATTRwt. L'ETT permet aussi d'évaluer la sévérité de la dysfonction diastolique chez les patients atteints d'AL et de d'ATTRwt. Par contre, ces trouvaillies ne sont pas spécifiques pour le diagnostic de l'AC (de Marneffe et al., 2022 ; Dorbala et al., 2020). Cependant, une IRM cardiaque peut permettre la différenciation entre la cardiomyopathie hypertrophique et l'ATTR (Dorbala et al., 2020). La biopsie endomyocardique demeure l'examen de choix pour diagnostiquer le type d'AC, mais le scan PYP est l'examen recommandé pour diagnostiquer l'ATTRwt (Dorbala et al., 2020).

Des examens diagnostiques supplémentaires peuvent être fait pour déterminer le type spécifique d'AC. Pour le diagnostic de l'AL, le dosage sérique et urinaire de chaînes légères libres est nécessaire (de Marneffe et al., 2022 ; Fine, Davis et al., 2020). Si l'AL est suspectée, une biopsie tissulaire est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Il peut s'agir d'une biopsie de la moelle osseuse, de la graisse abdominale, du rectum, du côlon ou des lèvres. Une biopsie endomyocardique

Figure 1

Amyloïdose cardiaque : L'évaluation diagnostique



Note: NTproBNP = peptide natriurétique de type N-terminal-pro B; scan PYP= scintigraphie au pyrophosphate. ¹Les enzymes cardiaques peuvent être chroniquement augmentés chez les patients atteints d'AC. (Donnelly et Hanna, 2017 ; Fine, Davis et al, 2020.) La biopsie est l'examen diagnostique le plus spécifique pour le diagnostic de l'AC, mais elle n'est pas recommandée d'emblée. Il faut tout d'abord effectuer les prélèvements sanguins et les examens d'imagerie recommandés dans le tableau. La biopsie est recommandée si les résultats des examens diagnostiques ne sont pas clairs ou si la scintigraphie au pyrophosphate n'est pas disponible.

est recommandée lorsque les autres examens diagnostics ne sont pas concluants, mais que la suspicion clinique est élevée pour l'AC (Fine, Davis et al., 2020). Enfin, un test génétique est recommandé pour exclure la possibilité d'une mutation génétique qui expliquerait l'amyloïdose cardiaque (Fine, Davis et al., 2020).

*** Point saillant :** Il est important que les infirmières connaissent les examens diagnostiques pour le diagnostic de l'AC, car elles jouent un rôle important dans le processus de diagnostic, dans l'enseignement et le soutien des patients et leurs proches avant, pendant et après le diagnostic.

Traitement médical

Les personnes atteintes d'AC peuvent souffrir d'IC en raison de la cardiomyopathie restrictive liée à l'AC. L'AC est une maladie qui évolue. Conséquemment, la classe fonctionnelle du patient peut s'aggraver; les signes et les symptômes deviennent de plus en plus graves et réfractaires aux stratégies conventionnelles de prise en charge de l'IC (ex. : restrictions hydrosodées), nécessitant une gestion médicale plus agressive. Puis, plusieurs de ces patients doivent être suivis pour des problèmes d'arythmie. Différents traitements médicaux sont disponibles pour ralentir l'évolution de la maladie. L'objectif de la prise en charge médicale de ces patients est de réduire les symptômes cliniques, de ralentir l'évolution de la maladie à l'aide des traitements disponibles, d'améliorer la qualité de vie et de diminuer les hospitalisations (Fogaren et al., 2022).

Gestion des symptômes cardiaques

Gestion de l'insuffisance cardiaque

L'IC est la principale manifestation cardiovasculaire chez les patients atteints d'AC. Le patient peut présenter, entre autres, de la dyspnée progressive, tels que l'essoufflement, de l'orthopnée, de la dyspnée paroxystique nocturne, de l'œdème périphérique, de l'ascite, de la faiblesse et de la fatigue (Fine, Davis et al., 2020). La prise en charge des symptômes de la congestion peut être difficile en raison des débits systolique et cardiaque réduits (Kittleson et al., 2020). Les diurétiques de l'anse (ex. : le furosémide et le bumétanide) sont fréquemment utilisés pour soulager la congestion et peuvent être combinés avec des diurétiques épargneurs de potassium comme l'aldactone qui est un antagoniste des récepteurs minéralocorticoïdes (ARM). Les diurétiques de l'anse peuvent également être combinés avec des diurétiques thiazidiques (ex. : métolazone). L'administration des diurétiques en combinaison avec la restriction hydrosodée sont le traitement recommandé pour la gestion de la surcharge volémique (Fine, Davis et al., 2020). Par contre, l'administration de hautes doses de diurétiques peut mener à une diminution du volume circulant et à une diminution de la pression artérielle et donc, du débit cardiaque. La fonction rénale peut également être affectée par la diurèse forcée. Il faut donc y aller graduellement et suivre de près la perte liquidienne, les signes vitaux et la fonction rénale. (Bistola et al., 2021).

Pour le traitement de l'IC, les bêta-bloquants (BB),

les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (iECA), les bloqueurs des récepteurs de l'angiotensine (ARA), les inhibiteurs du récepteur de l'angiotensine et de la néprilysine (IRAN), les bloqueurs des canaux calciques (BCC) et la digoxine peuvent être mal tolérés chez les patients atteints d'AC en raison de la cardiomyopathie restrictive progressive et la dysautonomie (Fine, Davis et al., 2020). Il est donc important de faire un suivi rapproché des patients si ces molécules sont débutées. Les effets secondaires et les coûts associés aux traitements peuvent influencer la poursuite de ces molécules.

Gestion des arythmies

La fibrillation auriculaire (FA) et les blocs auriculo-ventriculaires sont les arythmies les plus fréquentes chez les patients avec l'AC. La FA peut être la première manifestation de l'AC en particulier chez les patients atteints d'ATTRwt (Donnelly et Hanna, 2017). La FA peut avoir une réponse ventriculaire adéquate ou elle peut également être accompagnée d'une réponse ventriculaire mal contrôlée. La FA rapide peut être mal tolérée chez les patients atteints d'AC à cause de la diminution du débit cardiaque associée (Fine, Davis et al., 2020). Différentes molécules sont utilisées pour traiter les arythmies (ex. : les BB, les BCC, la digoxine). Ils doivent être utilisés avec prudence ou évités complètement chez les patients atteints d'AC en raison de leurs effets inotropes négatifs, à cause des données limitées concernant l'utilisation de ces molécules chez cette population et les risques potentiels associés (Fine, Davis et al., 2020). Chez les patients atteints d'AC et de FA, l'amiodarone est une molécule qui peut être envisagée chez des patients pour qui nous désirons un retour en rythme sinusal ou même pour les patients chez qui nous voulons un contrôle de la fréquence réponse ventriculaire de la FA (Bistola et al., 2021 ; de Marneffe et al., 2022 ; Kittleson et al., 2020). La cardioversion électrique peut également être une option et est associée à des taux de réussite qui semblent similaires à ceux de patients souffrant de FA et n'étant pas atteints d'AC (90-94 % de succès) (El-Am et al., 2019). Certains patients bénéficieraient de l'ablation du nœud AV en présence de la FA réfractaire, mais les données sont limitées chez les patients atteints d'AC (Cheung, 2020 ; Giancaterino, 2020).

De plus, qu'ils soient atteints ou non de FA, les patients atteints d'AC ont un risque augmenté de formation de thrombus cardiaque ou de thromboembolie systémique (Bistola et al., 2021 ; Giancaterino, 2020). La physiopathologie est expliquée par une infiltration d'amyloïde qui mène à une dilatation auriculaire, à un risque plus augmenté de stagnation sanguine et donc une augmentation du risque de formation d'un thrombus. (Fine, Davis et al., 2020 ; Giancaterino, 2020 ; Mints, 2018). Selon la SCC/SCIC, l'anticoagulation pour les patients atteints d'AC et de FA est recommandée malgré le manque de données probantes envers un traitement en particulier (Fine, Davis et al., 2020).

De plus, Giancaterino et al. (2020) ont conclu que les arythmies ventriculaires sont fréquentes chez les patients atteints d'AC. Le risque d'avoir des épisodes de tachycardie ventriculaire non soutenue (TVNS) est supérieur à 70 % chez les patients atteints d'AC. Des études ont démontré que le taux de mort subite d'origine cardiaque pouvait atteindre 50 % chez les patients atteints d'AC (Giancaterino et al., 2020). Les lignes directrices actuelles préconisent l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) en prévention secondaire chez les patients atteints d'AC, mais non pas recommandé en prévention primaire (Bistola et al., 2021 ; Fine, Davis et al., 2020 ; John, 2018).

Bien que la prévalence des anomalies de conduction chez les patients atteints d'AC soit élevée, la pathophysiologie des blocs auriculoventriculaires ne sont pas bien compris (Giancaterino et al., 2020). Souvent, ces blocs auriculoventriculaires peuvent être diagnostiqués lorsque le patient consulte pour une syncope (co-auteur: DB). Les stimulateurs cardiaques peuvent être implantés s'il y a une indication clinique. Par contre, il n'y a pas de bénéfices associés à l'implantation d'un stimulateur cardiaque en prévention d'un développement futur de bloc auriculoventriculaires (Giancaterino et al., 2020).

***Point saillant :** La prise en charge de l'IC et des troubles de conduction varie entre les patients atteints ou non d'AC. Les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires doivent donc connaître les particularités associées avec le suivi d'un patient atteint d'AC.

Thérapies modificatrices de la maladie

Différents traitements médicaux sont disponibles pour traiter les différents types d'AC. Les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires doivent connaître leurs mécanismes d'actions ainsi que leurs effets secondaires possibles. Ces connaissances permettent aux infirmières de contribuer à l'enseignement fait au patient.

Concernant le traitement de l'AL, la chimiothérapie est le traitement recommandé. Le traitement inclut le bortézomib associé à la dexaméthasone et au cyclophosphamide à faible dose. Puis, une greffe de cellules souches autologues peut également être envisagée s'il n'y a pas de réponse optimale avec la chimiothérapie administré par voie orale (de Marneffe et al., 2022 ; Fine, Davis et al., 2020). Ces thérapies atténuent la progression de la maladie en arrêtant la production de chaînes légères libres anormales (Bianchi et al., 2021). Cependant, en l'absence de traitement, l'AL progresse rapidement et son pronostic est extrêmement sombre (Cuddy et Falk, 2020).

La progression de l'ATTRwt peut être modifiée par les deux types de thérapies suivantes : les agents stabilisateurs de la TTR et les agents silencieux de l'ARN. Les agents stabilisateurs de la TTR empêchent la décomposition des tétramères de TTR en monomères instables. Par exemple, le tafamidis, un stabilisateur de la TTR administré par voie orale,

est prescrit aux patients atteints d'ATTRwt ou l'ATTRh qui présentent des symptômes d'IC selon la classification fonctionnelle NYHA I à III (Fine, Davis et al., 2020). Les agents silencieux de l'ARN (ex. : Inotersen et Patisiran) inhibent également la progression de la maladie et diminue la charge d'amyloïde chez les patients atteints d'amyloïdose hATTR. La SCC/SCIC recommande l'utilisation de ces molécules pour les patients atteints d'ATTRh avec polyneuropathie associée (Fine, Davis et al., 2020). Cependant, des essais cliniques sont nécessaires pour évaluer la sécurité et l'efficacité de ces thérapies.

Ces thérapies améliorent considérablement le pronostic des patients atteints d'AC (Fine, Falk et al., 2020). D'autres études sont nécessaires pour découvrir de nouvelles thérapies prometteuses pour le traitement de l'AC.

*** Point saillant :** Il est important que les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires soient au courant des mécanismes et des effets indésirables des thérapies de modification de la maladie, ainsi que les preuves émergentes d'un traitement efficace et opportun pour les patients atteints d'AC.

Thérapies avancées

Les thérapies avancées et agressives, telles que la transplantation cardiaque et l'implantation d'un dispositif d'assistance biventriculaire (DAV) sont des options potentielles pour les patients qui luttent contre les symptômes intractables de l'AC. Une étude rétrospective sur les résultats de la transplantation cardiaque chez les patients atteints d'AC (N = 69 ; Kpodonu et al., 2005) a révélé que ces patients avaient une survie réduite par rapport aux patients transplantés pour d'autres pathologies. Cependant, dans une étude rétrospective plus récente (N=23), Guendouz et al. (2022) ont constaté que la transplantation cardiaque, seule ou associée à une transplantation hépatique et rénale, était une option thérapeutique viable pour certains patients diagnostiqués avec une AC avancée. Il est à noter que le rôle des DAV comme pont vers la transplantation semble avoir des résultats similaires à ceux des patients transplantés sans DAV. Cependant, des études supplémentaires qui incluent un plus grand nombre de patients et un suivi plus long sont nécessaires (Chen et al., 2021).

***Point saillant :** Lorsqu'on envisage des thérapies avancées pour les patients atteints d'AC, la complexité de leur état, les défis liés à la réadaptation et les risques de complications doivent être pris en compte et communiqués aux patients et à leurs proches avant qu'une décision soit prise.

L'évolution de la maladie

Le type d'AC donne un aperçu de l'évolution typique de la maladie (voir tableau 2). Tout d'abord, la survie moyenne d'un patient atteint d'AL et qui ne reçoit pas de traitement est d'environ cinq mois du moment de l'apparition des symptômes (Cuddy et Falk, 2020). Avec le traitement adéquat et

la rémission confirmée par un hématologue suite au traitement par chimiothérapie ou de transplantation de cellules souches, la survie des patients atteints d'AL est prolongée par des années (Cuddy et Falk, 2020).

Dans la plupart des cas, l'ATTRwt est une maladie liée au vieillissement et elle évolue lentement. Cependant, l'IC associée peut être déjà avancée lors du diagnostic (Bistola et al., 2021). La survie moyenne d'un patient atteint d'ATTRwt est d'environ 3,5 ans après le diagnostic et cela dépend du stade de l'IC (Cuddy et Falk, 2020).

Enfin, la survie d'un patient avec une ATTRh varie de 7 à 12 ans à partir de l'apparition des symptômes, mais l'évolution de la maladie et le pronostic sont également influencés par la mutation génétique associée (Cuddy et Falk, 2020). Les progrès récents en matière de diagnostic précoce et de traitement prolongent la survie des patients atteints d'AC, ce qui démontre l'importance du diagnostic et d'un début de traitement précoces (Fine, Falk et al. 2020). Cependant, pour les patients atteints d'AC à un stade avancé et/ou pour ceux qui ne répondent pas aux thérapies avancées disponibles, une orientation vers les soins palliatifs est préconisée (Fine, Davis et al., 2020).

*** Point saillant :** Malgré les progrès faits pour le diagnostic et le traitement précoce, les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires jouent un rôle dans l'accompagnement des patients et leurs proches à travers les différentes étapes de la maladie.

Rôle des infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires

L'amyloïdose cardiaque est une maladie unique, rare et complexe. Les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires qui assurent le suivi de ces patients doivent connaître la pathophysiologie de la maladie, savoir bien questionner et évaluer le patient, reconnaître des signes à l'examen physiques et accompagner le patient et ses proches dans l'investigation diagnostique et le traitement. De plus, elles occupent un rôle important dans l'enseignement des patients atteints d'AC et de leurs proches, ainsi que dans la formation des infirmières novices. À ce jour, il n'y a aucune recherche infirmière liée à l'AC qui a été publiée. Il y a donc un besoin urgent de recherche infirmière dans ce domaine vu le rôle des infirmières.

Impact sur la pratique clinique

L'amyloïdose affecte plusieurs systèmes et donc, la prise en charge des patients atteints d'AC peut représenter un défi (Fine, Davis et al., 2020). Dans tous les milieux, les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires doivent connaître les signes et symptômes précoces associés à l'atteinte multisystémique ainsi que les signes et symptômes associés avec l'aggravation de l'IC et d'arythmies associées à l'AC. Les infirmières prodiguent également des soins qui tiennent compte des défis uniques posés par la nature

progressive de l'AC. De plus, les infirmières ont les compétences pour accompagner les patients et leurs proches dans les moments difficiles incluant le moment où les soins palliatifs sont considérés pour un patient atteint d'AC avec une IC terminale (Tsukanov et Fabbro, 2016).

Les équipes multidisciplinaires sont importantes dans le suivi des patients atteints d'AC. Les infirmières jouent un rôle central dans le suivi des patients atteints d'AC et elles sont en mesure de déterminer quels membres de l'équipe multidisciplinaire doivent être impliqués selon l'évolution du patient. Une consultation en psychologie, en physiothérapie, en travail social, en soins palliatifs ou en soins spirituels peut être nécessaire à tout moment du suivi d'un patient atteint d'AC. De plus, les infirmières cliniciennes, les infirmières cliniciennes spécialisées (ICS) et les IP spécialisées en particulier, en raison de leur niveau de connaissances avancé et de leur champ d'application élargi, jouent un rôle inestimable en tant que chefs de file de l'équipe de soins de santé, garantissant des soins continus dans les milieux de soins aigus et chroniques, des soins intensifs, des soins palliatifs et des soins en communauté.

Le suivi des patients atteints d'AC doit être effectué dans des milieux spécialisés où le suivi est effectué par une équipe multidisciplinaire expérimentée. De plus, l'équipe multidisciplinaire peut être dirigée par une infirmière expérimentée dans le suivi des patients atteints d'AC (Fogaren et al., 2022). Plusieurs cliniques spécialisées dans le suivi des patients atteints d'AC ouvrent leurs portes à travers le pays. Par exemple, à Calgary, la Cardiac Amyloidosis Clinic a ouvert ses portes en janvier 2022, mais les patients atteints d'AL étaient pris en charge par une clinique de cardio-oncologie depuis 2013. Cette clinique se consacre aux soins des trois principaux types d'AC décrites plus tôt. La clinique est gérée par des infirmières cliniciennes possédant une grande expérience et expertise dans la prise en charge des patients atteints d'AC. La clinique est supervisée par des cardiologues mais des ordonnances collectives ont été développées pour le personnel infirmier. Les ordonnances collectives permettent aux infirmières cliniciennes d'avoir une pratique plus autonome (co-auteur: DB).

Le suivi des patients atteints d'AC est très stimulant vu les nouveautés dans les traitements proposés aux patients et le rôle que l'infirmière peut jouer auprès du patient et de ses proches. Les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires sont idéalement placées pour participer et gérer des cliniques spécialisées pour les patients atteints d'AC. Il est donc important de promouvoir ce rôle important.

L'enseignement auprès des patients, leurs proches, et les infirmières

Contribuer à l'enseignement auprès du patient et de ses proches concernant cette maladie chronique est un rôle des infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires. Tel que mentionné plus tôt, l'infirmière joue un rôle à toutes les

étapes du suivi d'un patient atteint d'AC. En tant que premier point de contact, les infirmières informent les patients sur les procédures de diagnostic et les différents aspects de leur prise en charge médicale, y compris les médicaments, les interventions et les nouvelles thérapies. Le suivi par les infirmières permet au patient et à ses proches de créer un lien thérapeutique et l'infirmière peut contribuer à soulager la souffrance psychologique et l'anxiété qui peut accompagner le diagnostic de cette maladie chronique. Des groupes de soutien peuvent aider les patients et leurs proches à partager leur expérience avec d'autres patients atteints d'AC (Kendall, 2010). Plusieurs infirmières canadiennes sont à la tête de projets de création de groupes de soutien dans leurs hôpitaux. Ces groupes de soutien seront dirigés par des infirmières et éventuellement, l'objectif est que ces groupes soient dirigés par les patients et leurs proches (coauteur: DB).

Les infirmières qui s'occupent des patients atteints d'AC, en milieu clinique et dans la communauté, doivent avoir une connaissance approfondie de la physiopathologie, des facteurs de risque, des manifestations cliniques, de l'évaluation diagnostique, de la prise en charge médicale et des considérations infirmières des patients atteints d'AC tout au long de la trajectoire de la maladie. Finalement, les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires forment aussi les infirmières novices pour qu'elles aussi puissent éventuellement assurer le suivi des patients atteints d'AC. De plus, la formation continue de l'équipe des infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires est importante pour garder leurs connaissances à jour concernant les traitements disponibles dans le but de continuer à bien accompagner les patients atteints d'AC.

Recherches futures en soins infirmiers

Au cours des dernières décennies, de nouvelles données probantes a amélioré le diagnostic et les traitements des différents sous-types d'AC. Cependant, la recherche infirmière dans ce domaine est insuffisante. Des études explorant la valeur du rôle des infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires, des infirmières conseillères et des IP spécialisées dans le suivi des patients atteints d'AC sont nécessaires. De plus, il est important de poursuivre des recherches pour explorer les besoins des patients atteints d'AC et de leurs proches et d'explorer le rôle des infirmières dans le soutien, dans l'enseignement et dans le suivi à long-terme de ces patients.

*** Point saillant :** Les infirmières spécialisées dans les soins cardiovasculaires jouent un rôle essentiel dans la prise en charge de ces patients complexes dans le cadre de la pratique clinique, de l'enseignement, et de la recherche.

Conclusion

L'amyloïdose cardiaque est une maladie chronique qui est unique, rare, et sous-diagnostiquée. Tout d'abord, la présentation clinique du patient est souvent complexe. De plus, le diagnostic et la prise en charge nécessitent des infirmières

spécialisées en soins cardiovasculaires qui sont en mesure d'effectuer un suivi du plan de traitement ainsi que d'effectuer un suivi auprès du patient et de ses proches afin qu'ils reçoivent l'enseignement et le soutien nécessaire. Donc, les infirmières spécialisées en soins cardiovasculaires doivent connaître les pratiques recommandées qui sont fondées sur des données probantes et ce, dans le but de bien accompagner les patients atteints d'AC tout au long de leur vie avec la maladie chronique. Ces connaissances permettront aux infirmières de fournir des soins optimaux et de pouvoir contribuer à l'amélioration du suivi des patients atteints d'AC.

RÉFÉRENCES

- Bianchi, G., Zhang, Y., et Comenzo, R. L. (2021). AL amyloidosis: Current chemotherapy and immune therapy treatment strategies: JACC: CardioOncology state-of-the-art review. [AL amyloidosis : Stratégies actuelles de traitement par chimiothérapie et immunothérapie : JACC : Revue de l'état de l'art en cardio-oncologie.] *Journal of the American College of Cardiology: CardioOncology*, 3(4), 467-487. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.09.003>
- Bistola, V., Parissis, J., Foukarakis, E., Valsamaki, P. N., Anastasakis, A., Koutsis, G., Efthimiadis, G. et Kastritis, E. (2021). Practical recommendations for the diagnosis and management of transthyretin cardiac amyloidosis. [Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de l'amylose cardiaque à transthyréline.] *Heart Failure Reviews*, 26, 861-879. <https://doi.org/10.1007/s10741-020-10062-w>
- Buxbaum, J. N. et Ruberg, F. L. (2017). Transthyretin V122I (pV142I) cardiac amyloidosis: An age-dependent autosomal dominant cardiomyopathy too common to be overlooked as a cause of significant heart disease in elderly African Americans. [Amylose cardiaque à transthyréline V122I (pV142I) : une cardiomyopathie autosomique dominante dépendante de l'âge trop fréquente pour être négligée comme cause de maladie cardiaque importante chez les Afro-Américains âgés.] *Genetic Medicine*, 19, 733-742. <https://doi.org/10.1038/gim.2016.200>
- Chen, Q., Moriguchi, J., Levine, R., Chan, J., Dimbil, S., Patel, J., Kittle, M., Megna, D., Emerson, D., Ramzy, D., Trento, A., Chikwe, J., Kobashigawa, J. et Esmailian, F. (2021). Outcomes of heart transplantation in cardiac amyloidosis patients: A single center experience. [Résultats de la transplantation cardiaque chez les patients atteints d'amylose cardiaque : expérience d'un seul centre]. *Transplant Procedures*, 53(1), 329-334. <http://doi.org/10.1016/j.transproceed.2020.08.020>
- Cheung, C. C., Roston, T. M., Adrade, J. G., Bennett, M. T. et Davis, M. K. (2020). Arrhythmias in cardiac amyloidosis: Challenges in risk stratification and treatment. [Arythmies dans l'amylose cardiaque : défis dans la stratification du risque et le traitement.] *Journal canadien de cardiologie*, 36, 416-423. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.11.039>
- Cuddy, S. A. M. et Falk, R. H. (2020). Amyloidosis as a systemic disease in context. [L'amylose en tant que maladie systémique en contexte.] *Journal canadien de cardiologie*, 36, 396-407. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.033>
- de Marneffe, N., Dulgheru, R., Ancion, A., Moonen, M. et Lancellotti, P. (2022). Cardiac amyloidosis: A review of the literature. [L'amylose cardiaque : une revue de la littérature.] *Acta Cardiologica*, 77(8), 683-692. <https://doi.org/10.1080/00015385.2021.1992990>
- Donnelly J. P., et Hanna M. (2017). Cardiac Amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. [Amyloïdose cardiaque : une mise à jour sur le diagnostic et le traitement.] *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 84(Suppl. 3), 12-26. <http://doi.org/10.3949/ccjm.84s3.02>
- Dorbala, S., Ando, Y., Bokhari, S., Dispenzieri, A., Falk, R. H., Ferrari, V. A., Fontana, M., Gheysens, O., Gillmore, D., Glaudemans, A. W. J. M., Hanna, M. A., Hazenberg, B. P. C., Kristen, A. V., Kwong, R. Y., Maurer, M. S., Merlini, G., Miller, E. J., Moon, J. C., Murthy, V. L... Bourque J. M. (2021). ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodal-ity imaging in cardiac amyloidosis: Part 2 of 2 diagnostic criteria and appropriate utilization. [Recommandations de consensus des experts ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI pour l'imagerie multimodale dans l'amylose cardiaque : partie 2 de 2 critères diagnostiques et utilisation appropriée.] *Journal of Nuclear Cardiology*, 27(2), 659-673. <https://doi.org/10.1161/HCI.000000000000030>
- El-Am, E. A., Dispenzieri, A., Melduni, R. M., Ammash, N. M., White, R. D., Hodge, D. O., Noseworthy, P. A., Lin, G., Pislaru, S. V., Egbe, A. C., Grogan, M., et Nkomo, V. T. (2019). Direct current cardioversion of atrial arrhythmias in adults with cardiac amyloidosis. [Cardioversion à courant continu des arythmies auriculaires chez les adultes atteints d'amylose cardiaque.] *Journal of the American College of Cardiology*, 73(5), 589-597. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.079>
- Falk, R. H., Alexander, K. M., Liao, R. et Dorbala, S. (2016). AL (light-chain) cardiac amyloidosis: a review of diagnosis and therapy. [L'amylose cardiaque AL (à chaîne légère) : une revue du diagnostic et de la thérapie.] *Journal of the American College of Cardiology*, 68, 1323-1341. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.06.053>
- Fine, N. M., Davis, M. K., Anderson, K., Delgado, D. H., Giraldeau, G., Kitchlu, A., Massie, R., Narayan, J., Swiggum, E., Venner, C. P., Ducharme, A., Galant, N. J., Hahn, C., Howlett, J. G., Mielniczuk, L., Parent, M.-C., Reece, D., Royal, V., Toma, M. et Virani, S. A. (2020). Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society joint position statement on the evaluation and management of patients with cardiac amyloidosis. [Déclaration de principe conjointe de la Société canadienne de cardiologie et de la Société canadienne d'insuffisance cardiaque sur l'évaluation et la prise en charge des patients atteints d'amylose cardiaque.] *Journal canadien de cardiologie*, 36(3), 322-334. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.034>
- Fine, N. M., Falk, R. H. et Davis, M. K. (2020). Cardiac amyloidosis: We've come so far, it's only the beginning. [L'amylose cardiaque : Nous sommes allés si loin, ce n'est que le début.] *Canadian Journal of Cardiology*, 36(3), 319-321. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.009>
- Fogaren, T., Shelton, A. C., Faller, D. V., Stull, D. M., Thuenemann, S. et Mendelson L. (2022). Understanding amyloidosis: Unravelling the complexities and therapeutic approaches for oncology nurses [- Comprendre l'amyloïdose : démêler les complexités et les approches thérapeutiques pour les infirmières en oncologie.] *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 26(4), 421-432. <http://doi.org/10.1188/22.CJON.421-432>
- Giancaterino, S., Urey, M. A., Darden, D. et Hsu, J. C. (2020) Management of arrhythmias in cardiac amyloidosis. [Prise en charge des arythmies dans l'amylose cardiaque.] *Journals of the American College of Cardiology: Clinical Electrophysiology*, 6(4), 351-361. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.01.004>

Remerciements

Le projet actuel a été financé par une subvention sans restriction de Pfizer Inc. Cette dernière n'a joué aucun rôle dans la rédaction ou la révision de ce manuscrit. Nous sommes également extrêmement reconnaissants envers Dre Jo-Ann Sawatzky pour ses conseils, son soutien et son mentorat dans la rédaction scientifique, la révision et la finalisation du document final. Remerciements particuliers à Eva Romano et Krystina Lewis pour la traduction du document en français et pour leurs commentaires sur le document traduit.

- Griffin, J. M., Rosenblum, H. et Maurer, M. S. (2021). Pathophysiology and therapeutic approaches to cardiac amyloidosis. [Pathophysiologie et approches thérapeutiques de l'amylose cardiaque.] *Circulation Research*, 128(10), 1554–1575. <https://doi.org/10.1161/circresaha.121.318187>
- Guendouz, S., Grimbert, P., Radu, C., Cherqui, D., Salloum, C., Mongardon, N., Maghrebi, S., Belhadj, K., Le Bras, F., Teiger, E., Couetil, J. P., Balan, A., Kharoubi, M., Bézard, M., Oghina, S., Bodez, D., Hittinger, L., Audard, V., Planté-Bordeneuve, V., Damy, T. (2022). Heart transplantation, either alone or combined with liver and kidney, a viable treatment option for selected patients with severe cardiac amyloidosis. [La transplantation cardiaque, seule ou combinée avec le foie et le rein, une option thérapeutique viable pour les patients sélectionnés atteints d'amylose cardiaque sévère.] *Transplant Direct*, 8(7). <http://doi.org/10.1097/TXD.0000000000001323>
- John, R. M. (2018). Arrhythmias in cardiac amyloidosis. [Arythmies dans l'amylose cardiaque.] *Journal of Innovative Cardiac Rhythm Management*, 3, 3051–3057. <http://doi.org/10.19102.icrm.2018.090301>
- Kendall, H. (2010). Cardiac amyloidosis. [Amyloïdose cardiaque.] *Critical Care Nurse*, 30(2), 6–24.
- Kittleson, M. M., Maurer, M. S., Ambardekar, A. V., Bullock-Palmer, R. P., Chang, P. P., Eisen, H. J., Nair, A. P., Nativi-Nicolau, J., et Ruberg, F. L., on behalf of the American Heart Association Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Clinical Cardiology. (2020). Cardiac amyloidosis: Evolving diagnosis and management: A scientific statement from the American Heart Association. [Au nom du comité de l'American Heart Association sur l'insuffisance cardiaque et la transplantation du Conseil de cardiologie clinique. (2020). Amylose cardiaque : évolution du diagnostic et de la prise en charge : déclaration scientifique de l'American Heart Association.] *Circulation*, 142(1). <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000792>
- Kpodonu, J., Massad, M. G., Caines, A. et Geha, A. S. (2005). Outcome of heart transplantation in patients with amyloid cardiomyopathy. [Résultats de la transplantation cardiaque chez les patients atteints de cardiomyopathie amyloïde.] *Journal of Heart and Lung Transplant*, 24(11), 1763–1765. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2004.08.025>
- Law, S. et Gillmore, J. D. (2022). When to suspect and how to approach a diagnosis of amyloidosis. [Quand suspecter et comment aborder un diagnostic d'amyloïdose.] *American Journal of Medicine*, 135(Suppl 1), S2–S8. <http://doi.org/10.1016/j.amjmed.2022.01.004>
- Martinez-Naharro, A., Hawkins, P. N., et Fontana, M. (2018). Cardiac amyloidosis. [L'amylose cardiaque.] *Clinical Medicine*, 18, s30–s35. <https://doi.org/10.7861/clinmedicine.18-2-s30>
- Maurer, M. S., Bokhari, S., Damy, T., Dorbala, S., Drachman, B. M., Fontana, M., Grogan, M., Kristen, A. V., Lousada, I., Nativi-Nicolau, J., Quarta, C. C., Raezzi, C., Ruberg, F. L., Witteles, R., et Merlini, G. (2019). Expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis. [Recommandations de consensus d'experts pour la suspicion et le diagnostic de l'amylose cardiaque à transthyréline.] *Circulation : Heart Failure*, 12(9), <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.119.006075>
- Mints, Y. Y., Doros, G., Berk, J. L., Connors, L. H., et Ruberg, F. L. (2018). Features of atrial fibrillation in wild-type transthyretin cardiac amyloidosis: A systematic review and clinical experience. [Caractéristiques de la fibrillation auriculaire dans l'amylose cardiaque à transthyréline de type sauvage : revue systématique et expérience clinique.] *European Society of Cardiology Heart Failure*, 5(5), 772–779. <http://doi.org/10.1002/ehf2.12308>
- Mohamed-Salem, L., Santos-Mateo, J. J., Sanchez-Serna, J., Hernández-Vicente, A., Reyes-Marle, R., Castellón Sánchez, M. I., Claver-Valderas, M. I., Gonzalez-Vioque, E., Haro-Del Moral, F. J., Garcia-Pavía, P., et Pascual-Figal, D. A. (2018). Prevalence of wild type ATTR assessed as myocardial uptake in bone scan in the elderly population. [Prévalence de l'ATTR de type sauvage évaluée en tant que prise myocardique dans la scintigraphie osseuse dans la population âgée.] *International Journal of Cardiology*, 270, 192–196. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.06.006>
- Murtagh, B., Hammill, S. C., Gertz, M. A., Kyle, R. A., Tajik, A. J. et Grogan, M. (2005). Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement. [Résultats électrocardiographiques dans l'amylose systémique primaire et l'atteinte cardiaque éprouvée par biopsie.] *American Journal of Cardiology*, 95(4), 535–537. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.10.028>
- Papingiotis, G., Basmpa, L., et Farmakis, D. (2021) Cardiac amyloidosis: epidemiology, diagnosis and therapy. [Amylose cardiaque : épidémiologie, diagnostic et thérapie.] *European Society of Cardiology. E-Journal Cardiology Practice*, 19(19). <https://www.escardio.org/Journals/E-Journal-of-Cardiology-Practice/Volume-19/cardiac-amyloidosis-epidemiology-diagnosis-and-therapy>
- Porcari, A., Falco, L., Lio, V., Merlo, M., Fabris, E., Bussani, R. et Sinagra, G. (2020). Cardiac amyloidosis: Do not forget to look for It. [L'amylose cardiaque : Ne pas oublier de la rechercher.] *European Heart Journal*, 22, 142–147. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa080>
- See, A. S. Y., Ho, J. S., Chan, M. Y., Lim, Y. C., Yeo, T. C., Chai, P., Wong, R. C. C., Lin, W. et Sia, C.H. (2022). Prevalence and risk factors of cardiac amyloidosis in heart failure: A systematic review and meta-analysis. [Prévalence et facteurs de risque de l'amylose cardiaque dans l'insuffisance cardiaque : une revue systématique et une méta-analyse.] *Heart Lung and Circulation*, 31(5), 1450–1462. <http://doi.org/10.1016/j.hlc.2022.08.002>
- Sepehrvand, N., Youngson, E., Fine, N., Venner, C. P., Paterson, I., Bakal, J., Westerhout, C., Mcalister, F. A., Kaul, P. et Ezekowitz, J. A. (2022). The incidence and prevalence of cardiac amyloidosis in a large community-based cohort in Alberta, Canada. [L'incidence et la prévalence de l'amylose cardiaque dans une grande cohorte basée sur la communauté en Alberta, Canada.] *Journal of Cardiac Failure*, 28(2), 237–246. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.08.016>
- Sipe, J. D., Benson, M. D., Buxbaum, J. N., Ikeda, S. I., Merlini, G., Saraiva, M. J. et Westermark, P. (2016). Amyloid fibril proteins and amyloidosis: Chemical identification and clinical classification International Society of Amyloidosis 2016 nomenclature guidelines. [Protéines à fibrilles amyloïdes et amyloïdose : identification chimique et classification clinique - Directives de nomenclature 2016 de la Société internationale de l'amylose.] *Amyloid*, 23(4), 209–213. <https://doi.org/10.1016/j.amy.2016.12.57986>
- Tsukanov, J. et Fabbro, E. D. (2016). Palliative care and symptom management in amyloidosis: A review. [Soins palliatifs et gestion des symptômes dans l'amylose : une revue.] *Current Problems in Cancer*, 40(5–6), 220–228. <https://doi.org/10.1016/j.cuprocancer.2016.09.006>
- Vaxman I. et Gertz, M. (2020). When to suspect a diagnosis of amyloidosis. [Quand suspecter un diagnostic d'amyloïdose.] *Acta Haematologica*, 143(4), 304–311. <http://doi.org/10.1159/000506617>
- Yamada, S., Yoshihisa, A., Hijioaka, N., Kamioka, M., Kaneshiro, T., Yokokawa, T., Misaka, T., Ishida, T. et Takeishi, Y. (2020). Autonomic dysfunction in cardiac amyloidosis assessed by heart rate variability and heart rate turbulence. [Dysfonctionnement autonome dans l'amylose cardiaque évaluée par la variabilité de la fréquence cardiaque et la turbulence de la fréquence cardiaque.] *Annals of Noninvasive Electrocardiology*, 25(4). <http://doi.org/10.1111/anec.12749>
- Zhang, K. W., Vallabhaneni, S., Alvarez-Cardona, J. A., Krone, R. J., Mitchell, J. D. et Lenihan, D. J. (2021). Cardiac amyloidosis for the primary care provider : A practical review to promote early recognition of disease. [Cardiac amyloidosis for the primary care provider : A practical review to promote early recognition of disease.] *American Journal of Medicine*, 134(5), 587–595. <http://doi.org/10.1016/j.amjmed.2020.11.031>

Cardiac Amyloidosis: A Clinical Case Study Exemplar

Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC¹, Debra Bosley, RN, BScN², Leah Christoff, MSN, NP(F)³, Rosalie Grant, RN, BN⁴, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F)⁵, Haytham Sharar, BScN, MN, NP⁶

¹ Complex Continuing Care Unit, St. Thomas Hospital, St. Thomas, ON

² Cardiac Amyloidosis Clinic, South Health Campus Calgary, AB

³ Cardiac Function Clinic, Vancouver General Hospital, Vancouver, BC

⁴ Heart Failure Clinic, St. Boniface Hospital, Winnipeg, MB

⁵ Cardiac Oncology Clinic, Diamond Health Care Centre, Vancouver, BC

⁶ Heart Failure Clinic, St. Michael's Hospital, Toronto, ON

*Corresponding address: St. Thomas Elgin General Hospital, 89 Elm Street, St. Thomas, ON N5R 5C4; Email: monagroenewegen@gmail.com

Abstract

Background: Awareness of cardiac amyloidosis (CA) as a possible cause of heart failure is improving; however, it is still a relatively novel entity to many clinical nurses.

Purpose: The aim of this paper is for cardiovascular nurses to apply their evidence-based knowledge of CA to clinical nursing practice, using a case study approach.

Methods: This case study exemplar describes a hypothetical patient's journey, within a Canadian context, from his initial presentation to the emergency department, the focused assessment, and

relevant diagnostic tests, to a diagnosis of CA. In addition, we highlight his initial treatment, as well as his referral to a heart failure clinic and the development of a coordinated plan for a multidisciplinary approach to the ongoing care for this patient and his family.

Conclusion: This case study application of evidence-based knowledge to cardiovascular nursing practice will ideally have a positive impact on the care provided to CA patients and their families.

Keywords: cardiac amyloidosis, case study, case report, clinical practice, nursing, nursing practice

Groenewegen-Beukeboom, M., Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S., & Sharar, H. (2023). Cardiac amyloidosis: A clinical case study exemplar. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 33(1), 23–28.

Introduction

Cardiac amyloidosis (CA) is a form of heart failure (HF), caused by deposits of amyloid proteins in cardiac tissue. As these deposits accumulate, the heart becomes increasingly stiff, resulting in an infiltrative cardiomyopathy and consequent HF symptoms (de Marneffe et al., 2022; Fine et al., 2020). Based on a recent systematic review and meta-analysis (N = 11 studies; 3,303 patients), See et al. (2022) found that 13.7% of HF patients had underlying CA. As we have highlighted in a previous paper (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023), the incidence and prevalence of CA in Canada is currently unknown. However, recent evidence suggests that CA has been increasing over the past two decades (Sepehrvand et al., 2022). As well, CA is still underdiagnosed or misdiagnosed due to a variety of factors, including lack of knowledge, the rarity of this disease, and the broad range of clinical manifestations.

Cardiovascular nurses play an important role in the provision of care for CA patients and their families. Therefore, it is essential for nurses to be aware of the possible presenting signs and symptoms, the steps of a differential diagnosis of CA, and the importance of a multidisciplinary approach to the care of these patients. In this paper, we present the Canadian context of the hypothetical case study exemplar of 'Bob

Bento,' with the goal to supplement and apply the insights gleaned from our CA comprehensive clinical resource for cardiovascular nurses (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023).

Clinical Case: Bob Bento

Initial ER Admission

Bob Bento, a 76-year-old male (of European decent), presents to the emergency room (ER) with complaints of sudden onset of palpitations, dizziness, and increased shortness of breath (SOB). Bob says that over the past four to five weeks he has had a gradual worsening shortness of breath on exertion (SOBOE) and increasing intermittent palpitations. Relevant past medical history (PMHx): hypercholesterolemia; Type II diabetes; carpal tunnel syndrome (CTS) with bilateral release 10 years ago; increasing activity intolerance (walks with a cane), with reports of gradually increasing weakness and loss of appetite; episodes of constipation and diarrhea; occasional loss of balance; and numbness in bilateral feet for the past year. Family history (FHx): maternal family history of 'heart problems.' Psychological/Sociological: Bob appears anxious; wife is with him. Current medications: 'diabetes and cholesterol pills.' Initial electrocardiogram (EKG) = atrial fibrillation (AF) with variable response of 110–130 beats per minute (BPM),

low voltage quality rating system (QRS) with evidence of left ventricular (LV) hypertrophy and Q-waves V2 and V3; chest x-ray (CXR) = bilateral pleural effusions, right (R) > left (L) and interstitial thickening.

Relevant Initial Physical Assessment Data

- Vital Signs: temperature (T) 36.3C., heart rate (HR) 128 BPM, irregular, respiratory rate (RR) 24, blood pressure (BP) 96/64, oxygen saturation (SpO2) 94% on room air
- Central nervous system (CNS): Alert and oriented x 3; chorionic villus sampling (CVS): jugular venous pressure (JVP) elevated @ 7 cm above the sternal angle (ASA; N = 2–4 cm). heart sounds (HS): S1 variable, S2 normal; Respiration (RESP): decreased air entry to bases, fine scattered crackles bilaterally; abdomen (ABD): appears slightly distended, BS x 4; non-tender; peripheral nervous system (PNS): peripheral edema bilaterally to lower extremities, +3 pitting extending into lower thighs; skin shiny and tight.

Admitting Diagnosis/Plan of Care: HF and uncontrolled AF; Cardiology consulted: Lasix 80 mg intravenous (IV) immediately (STAT); metoprolol 5 mg IV x 3 for total 15 mg loading dose; admit to Cardiology Unit.

Inpatient Unit Admission

Bob is admitted to the cardiology inpatient unit for further workup and management of his HF and AF. A standard admission order set is initiated by the cardiology unit team: Initial pharmacologic management includes a diuretic (Lasix 80 mg IV once daily [OD]), beta blocker (metoprolol 25 mg by mouth [po] twice a day [BID], and an anticoagulant (Apixaban 5 mg BID [CHADS₂ score= 3]); Bloodwork: CBC & electrolytes, blood urea nitrogen (BUN), creatinine clearance (Cr), thyroid stimulating hormone (TSH), hemoglobin A1C (HgbA1c), troponin, N-terminal prohormone on brain natriuretic peptide (NTproBNP; see results Table 1); Repeat chest x-ray (CXR) in 48 hours; transthoracic echocardiogram (TTE) and cardiac MRI ordered; TTE findings: left ventricular

ejection fraction (LVEF) = 60–65%; noted LV wall thickness 14 mm (N < 12 mm) and symmetrical; mild tricuspid regurgitation and trace mitral regurgitation; small pericardial effusion. Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) findings: infiltrative cardiac disease. Telemetry monitoring shows AF with variable ventricular response of 65–110 BPM. Bob’s admission weight = 228 lbs; he states his normal weight is ~ 210 lbs.

Bob’s condition stabilizes; he is discharged home after three days. He is transitioned to oral Lasix, with dosing as directed by a flexible diuretic regimen, based on initial 80 mg OD with a target to maintain his discharge weight of 212 lbs. Additional post-discharge medications include: an anticoagulant for his AF (apixaban 5 mg BID), a beta blocker (metoprolol 50 mg BID), and a mineralocorticoid receptor antagonist (MRA: spironolactone 25 mg OD). Bob and his wife meet with the dietitian prior to discharge for health teaching/self-management care regarding sodium and fluid restrictions. As well, they receive the Heart & Stroke Foundation booklet on self-management of HF: *Living with Heart Failure* (<https://www.heartandstroke.ca/-/media/pdf-files/canada/health-information-catalogue/en-living-with-heart-failure.pdf>), and initial/basic education from a staff nurse regarding HF self-management (see Table 2), including signs and symptoms of worsening HF, daily weights and how to adjust Bob’s Lasix dosage accordingly. Bob is instructed to contact his family physician for a post-discharge follow-up appointment. Bob also is instructed to go to a satellite lab for bloodwork in 10 days. Bob and his wife are informed that his initial appointment at the Heart Failure Outpatient Clinic is scheduled in two weeks.

Discharge Diagnosis (Dx): heart failure with preserved ejection fraction (HFpEF); Query CA

Key Questions/Reflections

Based on Bob’s initial admission data, what are the *differential diagnoses* that could be considered regarding his de novo heart failure with preserved ejection fraction (HFpEF; note: see Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 re: *differential dx*)

Table 1

Trends in Key Diagnostic Test Results: Admission to 2nd Clinic Appointment

Dx Tests/Assessment data	Trends in Test Results		
	Admission & prior to D/C	Initial HF Clinic appt (2 wks post d/c)	2 nd HF Clinic appt (2 wks later)
Weight	228 lbs & 212lbs	224 lbs	212 lbs
JVP (N = 2–4 cm)	7 cm ASA	6–7 cm ASA	3-4 ASA
Bloodwork:			
Hgb (N = 135–170)	Hgb = 117 & 130	N/R	N/R
HgbA1c (N < 6.0 %)	HgbA1c = 9.3%	N/R	N/R
Troponin (N = < 14ng/L)	Troponin = 24 & 21	NR	NR
Na+ (N = 137–145mmol/L)	Na+ = 133 & 140	Na+ = 134	Na+ = 138
K+ (N = 3.5–5.0mmol/L)	K+ = 4.1 & 3.6	K+ = 3.5	K+ = 3.9
Cr (N = 58–110mmol/L)	Cr = 103	Cr = 102	Cr = 106
Urea (N = 3.2–7.1mmol/L)	Urea = 8	urea = 5.8	Urea 6.2
NTproBNP (N < 100ng/L)	NTproBNP = 11,000	NTpro-BNP = 2609	NTproBNP = 1327

Note: ASA = above the sternal angle; Cr = creatinine; Hgb = hemoglobin; HgbA1C = hemoglobin A1C; Dx = diagnostic; JVP = jugular venous pressure; K+ = potassium; N/R = not repeated; Na+ = sodium; NTproBNP = N-terminal pro b-type natriuretic peptide

Are there any *warning signals* for CA here (note: see Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 regarding *warning signals* for CA)? Reflecting on what you know about CA, is there reason to suspect CA? Why is patient education critically important for patients who are newly diagnosed with HF?

Initial Heart Failure Clinic Appointment

Two weeks later, Bob presents at the Heart Failure Clinic for his initial appointment. As per standard Clinic protocol, the nurse clinician, a registered nurse (RN) with experience and expertise in caring for HF patients, completes Bob’s initial interview and assessment. He reports that since his hospitalization, he has felt increasingly worse, with several pre-syncope episodes and decreasing activity tolerance (i.e., increasing SOBOE). Bob also is complaining of continued numbness and tingling in both feet. Bob says despite his appetite being very poor and compliance with the recommended salt and fluid restrictions, his weight has crept up to 224 lbs. He says his abdomen feels bloated and he has been struggling with increasing swelling in his feet and ankles since his discharge from hospital. He reports compliance with the medications prescribed on hospital discharge, as well as metformin for his type II diabetes and Crestor for his hypercholesterolemia.

Relevant Physical Assessment Data:

- Vital signs: BP supine 128/72; HR 88 BPM, irregular, standing after 3 min 88/48; HR 96 BPM, irregular; RR 22, SpO2 96% on room air.

- CNS: Alert, appropriate, no apparent distress; CVS: HR irregular/irregular; S1 variable, S2 normal; elevated JVP 6–7 cm ASA; RESP: scattered crackles with absent breath sounds to bilateral bases, R > L; ABD: somewhat distended with no ascites noted; Extremities: bilateral lower leg edema pitting 2–3+ extending to just below the knees; no signs and symptoms (S&S) of infection, skin intact; weight 224 lbs.

Results of bloodwork completed prior to and during this appointment are presented in Table 1.

Impression/Dx & Plan of Care

A plan of care is outlined, following a review of available data by the multi-disciplinary clinic team, including the cardiologist, nurse clinician, and nurse practitioner (NP):

1. Hypervolemia: requires diuresis; order written for Lasix 80 mg IV to be infused over 30 minutes in the clinic; instructions to take metolazone 2.5 mg on alternating mornings, 30 minutes prior to daily morning dose of Lasix 80 mg po; 2nd dose of 80 mg Lasix po after lunch daily. Provide patient with prescription (Rx) and specific written instructions regarding medications; reinforce patient teaching re daily weights and remind to document on weight flow chart (see Table 2).
2. Atrial fibrillation: relatively good rate of control at this time; tolerating current dosage of metoprolol and apixaban.

Table 2

Individualized Teaching Plan for Bob Regarding Heart Failure and Cardiac Amyloidosis

Topic	Specific Teaching Points
Daily weights	<ul style="list-style-type: none"> • Review the importance and “routine” of documenting daily weights (i.e. first thing in the morning after voiding, in the same room/floor surface, using same scale); • Contact Clinic if weight loss < 1–2 lbs/day; • If he reaches weight of < 212 lbs, instruct to discontinue metolazone and contact CA Clinic for next steps; • As intake poor by mouth, important to rely not just on weight regarding fluid overload! Report if feeling worse (e.g., increased SOBOE/peripheral edema).
Medications	<ul style="list-style-type: none"> • Highlight importance of compliance and provide information regarding potential side effects of Lasix, including S&S of over-diuresis and electrolyte imbalance.
Diet	<ul style="list-style-type: none"> • Reinforce/provide print information regarding sodium reduced diet and fluid restriction; • Provide tips regarding quenching thirst (e.g., ice chips, sips not gulps, chewing gum); • Encourage intake of K+ rich foods.
Laboratory/imaging tests	<ul style="list-style-type: none"> • Provide rationale for tests; provide requisitions with written instructions regarding dates and locations.
Orthostatic hypotension	<ul style="list-style-type: none"> • Teach regarding moving slowly when changing positions, and pausing between movement from supine, to sitting, to standing; • Teach to use pumping action in calves/move legs around prior to standing up; • Will consider compression stockings in future if needed and not contraindicated; apply prior to dangling/sitting up.
Safety	<ul style="list-style-type: none"> • Encourage use of cane or walker due to balance issues/peripheral neuropathy; • Monitor HR and BP daily regarding AF and on beta blocker.
Quality of life/long term outcomes	<ul style="list-style-type: none"> • Open/honest communication regarding treatments (e.g., medications) may halt disease progression, but are not a cure; goal is to maintain or improve current functional capacity; • Focus on strategies to optimize quality of life, from diagnosis to palliative care phases of this disease.
Emergency contact	<ul style="list-style-type: none"> • Ensure Bob and his wife are aware of clinic hours and number to call if any questions or concerns; instruct to go to ER if S&S of worsening HF (e.g., increased SOB), if outside of clinic hours.

Note. AF = atrial fibrillation; BP = blood pressure; CA = cardiac amyloidosis; ER = emergency room; HF = heart failure; HR = heart rate; S&S = signs and symptoms; SOB = shortness of breath; SOBOE = shortness of breath on exertion

3. Orthostatic hypotension with unknown etiology: Teach Bob management strategies (see Table 2).
4. Query CA vs hypertrophic cardiomyopathy; rule out light chain cardiac amyloidosis (AL-CA) vs transthyretin cardiac amyloidosis (ATTR-CA): a) assess regarding AL-CA: order lab-work re serum and urine immunofixation and free light chains (FLC); b) assess regarding ATTR-CA: order pyrophosphate (PYP) scan (note: see Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 regarding *steps to a differential diagnosis*).
5. Continue/reinforce patient and family teaching by the nurse clinician regarding newly diagnosed HF and basics of CA (see Table 2).
6. Follow-up plan: Outpatient bloodwork to be done in 10 days, prior to second clinic appointment in two weeks.

Key Questions/Reflections

Ideally, follow-up telemonitoring or home visits by nurses trained in HF care occur within several days post-discharge. Why would this transitional care have been beneficial for Bob and his family? Why is it so vital for Bob and his family to have easy/quick access to health care providers for urgent questions or follow up? Why is it important to introduce the possible

diagnosis of CA with Bob and his family now? What key information should be included in this initial conversation?

Heart Failure Clinic Follow-up Appointment

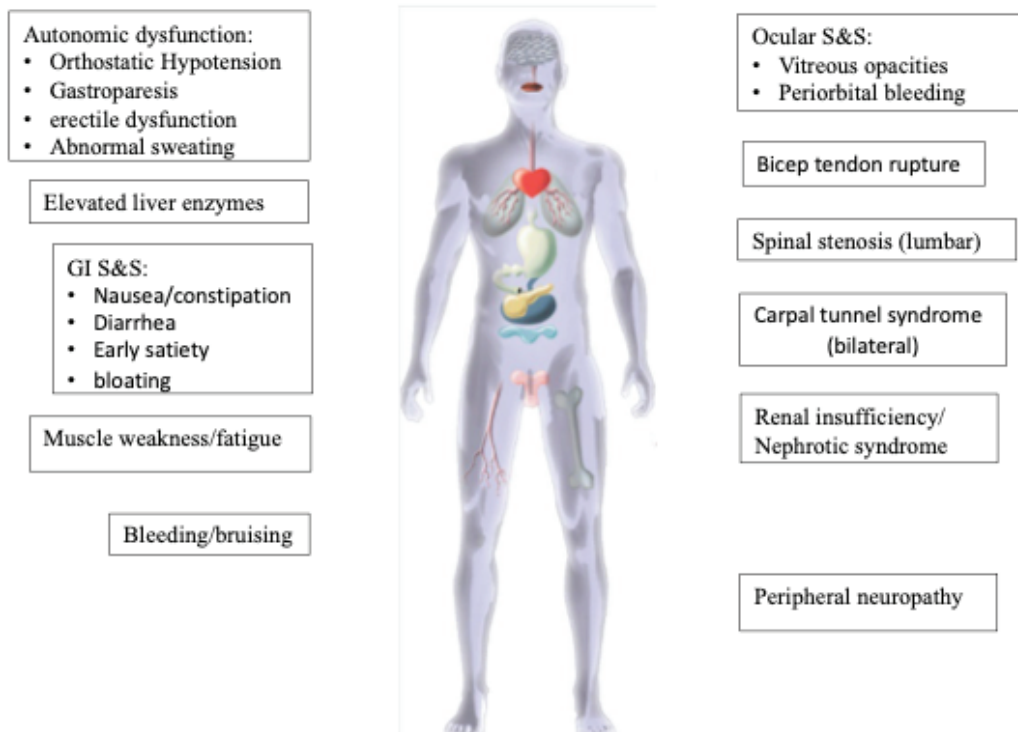
Two weeks after his initial HF Clinic visit, Bob returns for his follow-up appointment. The nurse clinician initially assesses Bob; these findings are discussed with a Clinic NP, who establishes the plan of care for Bob, based on the assessment and test results. His weight is now down to 212 lbs; he states that he is feeling much better, with minimal SOB. He is reportedly still having some dizziness when he gets out of bed in the morning, but states that it is manageable because he is using the strategies that he was taught at his initial clinic appointment. He has been compliant with medications, as well as fluid and salt restrictions. Bob and his wife both express they are happy with how he has been improving, but anxious to hear the results of recent tests.

Relevant Physical Assessment Data & Test Results:

- Vital signs (VS): BP lying 128/72, HR 74 BPM irregular; standing after 3 minutes: BP 90/62, HR 92 BPM irregular; reports feeling slightly light-headed; RR 18; SpO2 98%. CNS: Alert, appropriate, and comfortable; CVS: HR irregular/irregular S1 and S2; no murmur noted; JVP

Figure 1

Cardiac Amyloidosis: Multisystem (Non-Cardiac) Manifestations



Reference: Fine et al., (2020)

Image fr: <https://images.template.net/wp-content/uploads/2016/02/26132629/Internal-Body-Parts-Template-Download.jpg>

Note. GI = gastrointestinal; S&S = signs and symptoms

3–4 cm ASA; RESP: Breath sounds clear with improved air entry to bilateral bases; ABD: soft, non-distended and non-tender to palpation; extremities: 1+ pitting edema to bilateral ankles; skin intact.

- Technetium (TC)-PYP results indicate grade 3 uptake, which verifies ATTR-CA Dx, and also qualifies Bob for financial coverage of his treatment in many Canadian provinces.
- Serum free light chains results and urine and serum protein electrophoresis are negative (rules out AL amyloidosis).

Impression/Dx/Plan of Care

1. K+ normal; continue current dose of spironolactone 25 mg OD; re-assess electrolytes, urea, creatinine in 2 weeks.
2. Bob is deemed to be euvolemic; he is given a flexible diuretic regimen to titrate his Lasix dose according to his daily weight with a target weight of 212 lbs.
3. Differential Dx of ATTR amyloidosis confirmed; offer Bob and his family genetics counselling.

The NP discusses the diagnosis of ATTR-CA with Bob and his wife and provides initial/ basic information and teaching about CA (see Table 2), including its multi-system effects (see Figure 1), which may explain some of his diverse symptoms. As well, the NP offers a referral to the genetics department to further investigate if Bob’s ATTR-CA is hereditary or wild-type, as well as providing basic print materials and resources about ATTR-CA. In addition to offering emotional support and addressing their questions and concerns, the NP discusses additional resources for support, including available peer support programs.

Bob and his wife request a referral to genetics; testing confirms a diagnosis of hereditary ATTR-CA. An Exceptional Access Program (EAP) application is completed for the

initiation of daily tafadimis. Teaching regarding this medication is provided, including side effects and interactions.

Key points/reflections: It important to have an individualized plan for leveled education for these patients and their families (i.e., simple to complex; broad to specific), with repetition/reinforcement of key information as needed.

Long-Term Follow-up Plan of Care

Clinic protocols are followed for long-term follow-up appointments and care for Bob and his family (see Table 3).

Key Points/Reflections

Although clinic protocols are followed, nurses in HF/CA clinics also work with these patients to develop individualized/self-care strategies to improve their symptoms and maintain stability, with the ultimate goal of achieving optimal quality of life.

Discussion

Cardiac amyloidosis is still an often-overlooked cause of infiltrative HF due to a variety of factors, including the relative rarity of CA, as well as lack of knowledge about CA. Although we have presented the Canadian context, this case study exemplar highlights the importance of nurses working a variety of clinical areas and geographical locations being aware of CA as a cause of HF. As exemplified in this case, nurses are often the patients’ initial and most frequent contact within the healthcare system; as such, nurses are ideally situated to recognize the warning signals of CA (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023). Nurses must be keenly aware of the relevance of all assessment and diagnostic data elicited during these interactions, as early and accurate diagnosis of CA is the key to timely intervention and favorable outcomes (Kendall, 2010; Nativi-Nicolau, et al., 2021).

Table 3

Heart Failure Clinic Long-Term Follow-up Plan of Care for Bob

Topic	Clinic Protocols
Follow-up appointments	<ul style="list-style-type: none"> • In-clinic appointments are booked for every 3 to 6 months, with telephone access for trouble-shooting any issues or concerns (note: individual clinic protocols vary regarding long-term follow-up; e.g., very stable patents may be discharged to primary care, internists, or cardiologists in the community).
Follow-up tests	<ul style="list-style-type: none"> • Routine bloodwork is done prior to each appointment. • Annual tests: transthoracic echocardiogram, cardiac MRI, PYP scan, NTproBNP.
Medications	<ul style="list-style-type: none"> • Titration of diuretics/K+ and monitoring for tolerance of Bob’s current regimen are assessed with each follow-up appointment. • Switching his metoprolol to amiodarone may be considered if he is no longer tolerating the beta blocker and still is requiring rate control.
Multi-disciplinary follow-up care	<ul style="list-style-type: none"> • The CA Clinic team works with various community services and supports (e.g., dietitians, neurology, nephrology, genetics, internal medicine, pharmacy, and palliative care as needed, as well as Bob’s primary care provider in providing him with optimal transitional care, education, and support • Bob and his wife are offered counselling with a social worker, through his family health team. • Contact information for a local CA peer support group is provided to Bob and his wife.

Note. CA = cardiac amyloidosis; K+ = potassium; MRI = magnetic resonance imaging; NTproBNP = N-terminal prohormone b-type natriuretic peptide; PYP = pyrophosphate

The nurse's role in ongoing patient and family support and education following a diagnosis of CA is crucial to the patient understanding and accepting the diagnosis of CA. As well, nurses play a steadfast and active role in teaching and reinforcing the importance of maintaining compliance with treatment plans to patients and their families. The diagnosis of CA can be a tremendous mental and physical burden on these patients and their families (Kendall, 2010; Magliano, et al., 2021). It is important for nurses working with these patients to monitor not only their physical symptoms and functional capacity, but also their psychosocial and emotional status and needs, offering referrals to available resources, such as social workers, psychologists, and peer support networks, as appropriate.

Finally, this clinical case study exemplar highlights the key role for cardiovascular nurses and NPs in specialty clinics, and CA clinics, in particular. Often nurse-managed, these clinics offer patients continuity of care, with nurses coordinating patients' care by a multi-disciplinary team of experts working together to achieve the goal of optimal care and outcomes throughout the patient's journey with this form of HF, including access to specialized services, community supports, and palliative care. While initial transitional care

was clearly lacking following hospital discharge in this case, prototypes for seamless care in the primary care setting, such as the Spoke-Hub-and-Node Model of Integrated Heart Failure Care provide reason for optimism regarding more integrated community-based care for HF patients (Huitema et al., 2018).

Conclusion

The aim of this paper was for nurses to apply their evidence-based knowledge of CA, using a case study approach. As an exemplar, or amalgam of numerous CA patients, from multiple HF/CA clinics across Canada, this case study epitomizes the uniqueness of the CA patient's journey. Our ultimate goal is to ensure that cardiovascular nurses are providing optimal care to the unique CA patient population, throughout their illness trajectory. We hope that we have taken one small step to achieve this goal.

Acknowledgements

We are abundantly grateful to Dr. Jo-Ann Sawatzky for her guidance, support, and mentorship in scholarly writing, collating, editing, and refining the final document. Her expertise and patience are sincerely appreciated.

REFERENCES

- de Marneffe, N., Dulgheru, R., Ancion, A., Moonen, M., & Lancellotti, P. (2022). Cardiac amyloidosis: A review of the literature. *Acta Cardiologica*, 77(8), 683–692. <https://doi.org/10.1080/00015385.2021.1992990>.
- Fine, N. M., Davis, M. K., Anderson, K., Delgado, D. H., Giraldeau, G., Kitchlu, A., Massie, R., Narayan, J., Swiggum, E., Venner, C. P., Ducharme, A., Galant, N. J., Hahn, C., Howlett, J. G., Mielniczuk, L., Parent, M.-C., Reece, D., Royal, V., Toma, M., & Virani, S. A. (2020). Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society joint position statement on the evaluation and management of patients with cardiac amyloidosis. *Canadian Journal of Cardiology*, 36(3), 322–334. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.034>
- Groenewegen-Beukeboom, M., Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S., & Sharar, H. (2023). Cardiac amyloidosis: A comprehensive review & clinical resource for cardiovascular nurses. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 33(1), 4–12.
- Huitema, A. A., Harkness, K., Heckham, G. A., & McKelvie, R. S. (2018). The Spoke-Hub-and-Node Model of integrated heart failure care. *Canadian Journal of Cardiology*, 34(7), 863–870. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2018.04.029>
- Kendall, H. (2010). Cardiac amyloidosis. *Critical Care Nurse*, 30(2), 16–23.
- Magliano, L., Obici, L., Sforzini, C., Mazzeo, A., Russo, M., Cappelli, F., Fenu, S., Luigetti, M., Tagliapietra, M., Gemelli, C., Leonardi, L., Tozza, S., Pradotto, L. G., Citarelli, G., Mauro, A., Manganelli, F., Antonini, G., Grandis, M., Fabrizi, G. M., ... & ATTRv Collaborators. (2021). Psychosocial burden and professional and social support in patients with hereditary transthyretin amyloidosis (ATTRv) and their relatives in Italy. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 16(1), 163. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01812-6>
- Nativi-Nicolau, J., Sarswat, N., Fajardo, J., Finkel, M., Abdulsattar, Y., Castaño, A., Klein, L., & Haddad-Angulo, A. (2021). Best practices in specialized amyloidosis centers in the United States: A survey of cardiologists, nurses, patients, and patient Advocates. *Clinical Medical Insights: Cardiology*, 29(15). <https://doi.org/10.1177/11795468211015230>
- See, A. S. Y., Ho, J. S., Chan, M. Y., Lim, Y. C., Yeo, T. C., Chai, P., Wong, R. C. C., Lin, W., & Sia, C. H. (2022). Prevalence and risk factors of cardiac amyloidosis in heart failure: A systematic review and meta-analysis. *Heart Lung and Circulation*, 31(5), 1450–1462. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2022.08.002>
- Sepehrvand, N., Youngson, E., Fine, N., Venner, C. P., Paterson, I., Bakal, J., Westerhout, C., Mcalister, F. A., Kaul, P., & Ezekowitz, J. A. (2022). The incidence and prevalence of cardiac amyloidosis in a large community-based cohort in Alberta, Canada. *Journal of Cardiac Failure*, 28(2), 237–246. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.08.016>

Amyloïdose cardiaque : Un exemple d'étude de cas clinique

Mona Groenewegen-Beukeboom, MN, NP-PHC¹, Debra Bosley, RN, BScN², Leah Christoff, MSN, NP(F)³, Rosalie Grant, RN, BN⁴, Shaghayegh Jamshidi, BScN, MN-NP(F)⁵, Haytham Sharar, BScN, MN, NP⁶

¹ Complex Continuing Care Unit, St Thomas Hospital, St. Thomas, ON

² Cardiac Amyloidosis Clinic, South Health Campus Calgary, AB

³ Cardiac Function Clinic, Vancouver General Hospital, Vancouver, BC

⁴ Heart Failure Clinic, St Boniface Hospital, Winnipeg, MB

⁵ Cardiac Oncology Clinic, Diamond Health Care Centre, Vancouver, BC

⁶ Heart Failure Clinic, St. Michael's Hospital, Toronto, ON

*Adresse de correspondance : Thomas Elgin General Hospital, 89 Elm Street, St Thomas ON N5R 5C4 ; Courriel : monagroenewegen@gmail.com

Résumé

Contexte : L'amylose cardiaque (AC) en tant que cause possible d'insuffisance cardiaque est de mieux en mieux connue, mais elle reste une entité relativement nouvelle pour de nombreuses infirmières cliniciennes.

Objectif : L'objectif de cet article est de permettre aux infirmières en soins cardiovasculaires d'appliquer à la pratique infirmière leurs connaissances de l'AC basées sur des données probantes, en utilisant une approche d'étude de cas.

Méthodes : Cette étude de cas décrit le parcours d'un patient fictif, dans un contexte canadien, depuis sa présentation initiale au service des urgences, l'évaluation ciblée et les tests diagnostiques

pertinents, jusqu'au diagnostic d'AC. De plus, nous mettons l'accent sur son traitement initial, ainsi que son orientation vers une clinique d'insuffisance cardiaque et l'élaboration d'un plan de soins coordonné favorisant une approche multidisciplinaire permettant d'assurer des soins en continu pour ce patient et sa famille.

Conclusion : Cette étude de cas appliquant les connaissances fondées sur les données probantes à la pratique infirmière en soins cardiovasculaires aura idéalement un impact positif sur les soins prodigués aux patients atteints d'AC et à leurs familles.

Mots-clés : Amylose cardiaque, étude de cas, rapport de cas, pratique clinique, soins infirmiers, pratique infirmière

Groenewegen-Beukeboom, M., Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S., & Sharar, H. (2023). Amyloïdose cardiaque : Un exemple d'étude de cas clinique. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 33(1), 29–35.

Introduction

L'amylose cardiaque (AC) est une forme d'insuffisance cardiaque (IC) causée par des dépôts de protéines amyloïdes dans le tissu cardiaque. Au fur et à mesure que ces dépôts s'accumulent, le cœur devient de plus en plus rigide, ce qui entraîne une cardiomyopathie infiltrante et les symptômes d'insuffisance cardiaque qui en découlent (de Marneffe et al., 2022 ; Fine et al., 2020). Sur la base d'une revue systématique et d'une méta-analyse récentes (N = 11 études ; 3 303 patients), See et al. (2022) ont constaté que 13,7 % des patients atteints d'IC présentaient une AC sous-jacente. Comme nous l'avons souligné dans un article précédent (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023), l'incidence et la prévalence de l'AC au Canada sont actuellement inconnues ; cependant, des données récentes suggèrent que l'AC a augmenté au cours des deux dernières décennies (Seppehrvand et al., 2022). De plus, l'AC est encore sous-diagnostiqué ou mal diagnostiqué en raison de divers facteurs, notamment le manque de connaissances, la rareté de cette maladie et le large éventail de manifestations cliniques.

Les infirmières en soins cardiovasculaires jouent un rôle important dans la prestation de soins aux patients atteints d'AC et à leur famille ; il est donc essentiel qu'elles connaissent les signes et symptômes possibles, les étapes d'un diagnostic différentiel de l'AC et l'importance d'une approche multidisciplinaire pour les soins de ces patients. Dans cet article, nous présentons le contexte canadien de l'étude de cas fictif de « Bob Bento », dans le but de compléter et d'appliquer les connaissances tirées de notre référence clinique complète sur l'AC destinée aux infirmières en soins cardiovasculaires (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023).

Cas clinique : Bob Bento

Admission initiale aux urgences

Bob Bento, un homme de 76 ans (d'origine européenne), se présente aux urgences en raison de l'apparition soudaine de palpitations, de vertiges et d'un essoufflement accru. Bob dit qu'au cours des 4 à 5 dernières semaines, il a eu une aggravation progressive de l'essoufflement à l'effort et des palpitations intermittentes de plus en plus fréquentes. Antécédents

médicaux pertinents : hypercholestérolémie ; diabète de type II ; syndrome du tunnel carpien (STC) avec décompression bilatérale il y a 10 ans ; intolérance progressive à l'activité (marche avec une canne), rapporte une augmentation progressive de fatigue et de perte d'appétit, des épisodes de constipation et de diarrhée, des pertes d'équilibre occasionnelles, et un engourdissement des pieds bilatéraux depuis l'année dernière. Histoire familiale : antécédents familiaux maternels de « problèmes cardiaques ». Psychosocial : M. Bento semble anxieux ; sa femme est avec lui. Médicaments actuels : Médicaments pour le diabète et le cholestérol. ECG initial = fibrillation auriculaire (FA) avec réponse variable variant entre 110 et 130 BPM, QRS bas voltage avec évidence d'hypertrophie du VG et ondes Q en V2 et V3 ; radiographie thoracique = épanchements pleuraux bilatéraux, D > Get épaississement interstitiel.

Données pertinentes de l'évaluation physique initiale

- Signes vitaux : T 36.3C, FC 128 BPM, rythme irrégulier, FR 24/min., PA 96/64 mmHg, SpO2 94% à l'air ambiant.
- ENC : alerte et orienté x 3 ; SCV : PVJ élevée @ 7 cm au-dessus de l'angle manubriosternal (Normal = 2–4 cm). Bruits cardiaques : B1 variable, B2 normal ; RESP : diminution des murmures vésiculaires aux bases, crépitants fins bilatéraux ; Abdomen : semble légèrement distendu, péristaltisme x 4 ; non sensible ; PNS : œdème périphérique bilatéral aux membres inférieures, oedème à godet +3 s'étendant à la partie inférieure des cuisses ; peau luisante et tendue.

Diagnostic d'admission/plan de soins : IC et FA non contrôlée ; consultation en cardiologie: Lasix 80 mg IV STAT ; métoprolol 5 mg IV x 3 pour une dose de charge totale de 15 mg ; admission à l'unité de cardiologie.

Unité d'hospitalisation Admission

M. Bento est admis dans l'unité de cardiologie pour un bilan plus approfondi et la prise en charge de son insuffisance cardiaque et de sa fibrillation auriculaire. L'équipe de l'unité de cardiologie met en place un ensemble d'ordonnances standard lors de l'admission : La prise en charge pharmacologique initiale comprend un diurétique (Lasix 80 mg IV DIE), un bêtabloquant (métoprolol 25 mg po BID) et un anticoagulant (Apixaban 5 mg po ? BID [CHADS2 score= 3]) ; Analyses sanguines : FSC et électrolytes, urée, créat., TSH, HbA1c, troponine, NTproBNP (voir résultats Tableau 1) ; Rx thoracique répétée dans 48 heures ; échocardiographie trans-thoracique (TTE) et IRM cardiaque demandées ; résultats TTE : FEVG = 60–65% ; épaisseur de la paroi du ventricule gauche 14 mm (N <12 mm) et symétrique ; légère régurgitation tricuspide et trace de régurgitation mitrale ; petit épanchement péricardique. Résultats de l'IRM cardiaque : maladie cardiaque infiltrante. La télémétrie montre une FA avec une réponse ventriculaire variable de 65 à 110 BPM. Le poids de M. Bento à l'admission est de 228 livres ; il déclare que son poids normal est d'environ 210 livres.

L'état de M. Bento se stabilise ; il a reçu son congé de l'hôpital au bout de trois jours. Il passe au Lasix oral, avec une posologie conforme à un régime diurétique flexible, basé sur une dose initiale de 80 mg DIE avec un objectif de maintien de son poids de sortie de 212 livres. Les autres médicaments à prendre après son congé comprennent : un anticoagulant oral pour prévenir les complications liées à la FA (apixaban 5 mg BID), un bêtabloquant (métoprolol 50 mg BID) et un antagoniste des récepteurs minéralocorticoïdes (spironolactone 25 mg DIE). M. Bento et sa femme rencontrent la diététicienne avant leur sortie de l'hôpital pour un enseignement sur la santé et l'autogestion concernant les restrictions

Tableau 1

Tendances des résultats des principaux tests diagnostiques : De l'admission au 2^e rendez-vous à la clinique

Dx Tests/données d'évaluation	Tendances des résultats des tests		
	Admission et avant le congé	Rendez-vous initial à la clinique d'IC (2 semaines post congé)	2 ^{ème} rendez-vous à la clinique d'IC (2 sem. plus tard)
Poids	228 lbs & 212lbs	224 lbs	212 lbs
PVJ (N = 2-4 cm au-dessus de l'angle manubriosternal)	7 cm au-dessus de l'angle manubriosternal	6-7 cm au-dessus de l'angle manubriosternal	3-4 au-dessus de l'angle manubriosternal
Prise de sang :			
Hb (N =135-170)	Hb = 117 et 130	N/R	N/R
HbA1c (N < 6.0 %)	HbA1c = 9,3	N/R	N/R
Troponine (N = < 14ng/L)	Troponine = 24 et 21	NR	NR
Na+ (N = 137-145mmol/L)	Na+ = 133 & 140	Na+ = 134	Na+ = 138
K+ (N = 3,5-5,0mmol/L)	K+ = 4.1 & 3.6	K+ = 3.5	K+ = 3.9
Créat (N = 58-110mmol/L)	Créat = 103	Créat = 102	Créat = 106
Urée (N = 3,2-7,1mmol/L)	Urée = 8	Urée = 5,8	Urée 6,2
NTproBNP (N < 100ng/L)	NTproBNP = 11 000	NTpro-BNP = 2609	NTproBNP = 1327

Note : N/R = non répété

de sodium et de liquides. Ils reçoivent également le livret de la Fondation des maladies du cœur sur l'autogestion de l'insuffisance cardiaque : Vivre avec l'insuffisance cardiaque (<https://www.coeuretavc.ca/-/media/pdf-files/canada/health-information-catalogue/fr-living-with-heart-failure>), ainsi qu'un enseignement de base dispensée par une infirmière sur l'autogestion de l'insuffisance cardiaque (voir tableau 2), y compris les signes et symptômes d'aggravation de l'insuffisance cardiaque, l'auto surveillance du poids quotidien et l'auto gestion du Lasix en fonction de sa condition clinique. M. Bento est invité à contacter son médecin de famille pour prendre un rendez-vous de suivi après la sortie de l'hôpital. On lui a également remis une prescription pour des analyses sanguines dans les 10 jours. M. Bento et son épouse sont informés que leur premier rendez-vous à la clinique externe d'insuffisance cardiaque est prévu dans deux semaines.

Sortie Dx : HFpEF ; Requête CA

Questions/réflexions clés

Sur la base des données d'admission initiales de M. Bento, quels sont les *diagnostics différentiels* qui pourraient être envisagés concernant son IC à fraction d'éjection préservée (ICFEP) de novo (note : voir Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 concernant les *diagnostics différentiels*) ? Y a-t-il des signaux d'alerte pour l'AC ici (note : voir Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 concernant les signaux d'alerte pour l'AC) ? En réfléchissant à ce que vous savez sur l'AC, y a-t-il des raisons de suspecter l'AC ? Pourquoi l'éducation des patients est-elle d'une importance capitale pour les patients qui viennent de recevoir un diagnostic d'IC ?

Rendez-vous initial à la clinique d'insuffisance cardiaque

Deux semaines plus tard, M. Bento se présente à la clinique d'insuffisance cardiaque pour son premier rendez-vous. Conformément au protocole standard de la clinique, l'infirmière clinicienne, une infirmière diplômée ayant de l'expérience et de l'expertise dans la prise en charge des patients atteints d'insuffisance cardiaque, procède à l'entrevue initiale et à l'évaluation de M. Bento. Il signale que depuis son hospitalisation, il se sent de plus en plus mal, avec plusieurs épisodes pré-synopaux et une tolérance à l'activité en baisse (c.-à-d. une augmentation de l'essoufflement à l'effort). M. Bento a également des engourdissements et des fourmillements persistants dans les deux pieds. Il dit qu'en dépit d'un appétit très faible et du respect des restrictions recommandées en matière de sel et de liquide, son poids a augmenté pour atteindre 224 livres. Il dit que son abdomen est ballonné et qu'il est aux prises avec un gonflement croissant de ses pieds et de ses chevilles depuis sa sortie de l'hôpital. Il déclare respecter les médicaments prescrits à sa sortie de l'hôpital, ainsi que la Metformine pour son diabète de type II et le Crestor pour son hypercholestérolémie.

Données d'évaluation physique pertinentes :

- Signes vitaux : TA en décubitus dorsal 128/72 mmHg ; FC 88 BPM, rythme irrégulier, debout après 3 min 88/48 mmHg ; FC 96 BPM, rythme irrégulier ; FR 22/min., SpO₂ 96% à l'air ambiant.
- ÉNC : alerte, approprié, pas de détresse apparente ; SCV : FC irrégulièrement irrégulière ; B1 variable, B2 normal ; PVJ élevée 6 à 7 cm ASA ; RESP : crépitants bilatéraux aux bases avec absence de murmure vésiculaire, D > G ; Abdomen : quelque peu distendu sans ascite notée ; Extrémités : œdème bilatéral aux membres inférieurs avec œdème à godet 2–3+ s'étendant juste en dessous des genoux ; pas de signe et symptôme d'infection, peau intacte ; poids 224 lbs.

Les résultats des analyses sanguines effectuées avant et pendant ce rendez-vous sont présentés dans le tableau 1.

Impression/Dx et plan de soins

Un plan de soins est défini après la révision des données disponibles par l'équipe clinique multidisciplinaire, comprenant le cardiologue, l'infirmière clinicienne et l'infirmière praticienne :

1. Hypervolémie : nécessite une diurèse ; ordonnance écrite pour Lasix 80 mg IV à perfuser en 30 minutes à la clinique ; instructions de prendre 2,5 mg de métolazone en alternance le matin, 30 minutes avant la dose matinale quotidienne de Lasix 80 mg per os ; 2^e dose de Lasix 80 mg per os après le dîner chaque jour. Fournir au patient une ordonnance et des instructions écrites spécifiques concernant les médicaments ; renforcer l'enseignement au patient concernant la mesure de poids quotidien et lui rappeler de les consigner dans le tableau de suivi du poids (voir tableau 2).
2. Fibrillation auriculaire : relativement bon contrôle de la fréquence pour le moment ; tolère la dose actuelle de métoprolol et d'apixaban.
3. Hypotension orthostatique d'étiologie inconnue : Enseigner les stratégies de prise en charge (voir tableau 2).
4. Questionnement concernant l'AC vs. cardiomyopathie hypertrophique ; diagnostic différentiel AC à chaînes légères (AL) vs à transthyrétine (ATTR) : a) évaluer l'AC à chaînes légères: demander des examens de laboratoire concernant l'immunofixation du sérum et de l'urine et les chaînes légères libres (CLL) ; b) évaluer l'ATTR: demander une scintigraphie du pyrophosphate (PYP) (note : voir Groenewegen-Beukeboom et al., 2023 concernant les étapes d'un diagnostic différentiel).
5. Poursuivre/renforcer l'enseignement dispensé par l'infirmière clinicienne au patient et à sa famille sur l'IC nouvellement diagnostiquée et les bases de l'AC (voir tableau 2).
6. Plan de suivi : Examen sanguin ambulatoire à effectuer dans 10 jours, avant le 2^e rendez-vous à la clinique dans 2 semaines.

Tableau 2

Plan d'enseignement individualisé pour M. Bento concernant l'insuffisance cardiaque et l'amylose cardiaque

Sujet	Points d'enseignement spécifiques
RE : poids quotidiens	<ul style="list-style-type: none"> Revoir l'importance et la « routine » de la documentation des mesures de poids quotidien (c.-à-d. la première chose à faire le matin après la miction, dans la même pièce/sur le même sol, en utilisant la même balance) ; Contacter la clinique si la perte de poids est inférieure à 1 à 2 lbs/jour ; S'il atteint un poids < 212 lbs, lui demander de cesser de prendre de la métolazone et de contacter la clinique d'IC pour les étapes suivantes ; Comme l'apport per os est faible, il est important de ne pas se fier uniquement au poids pour éviter une surcharge hydrique ! Signaler toute aggravation (p. ex., augmentation de l'essoufflement à l'effort/œdème périphérique).
RE : médicaments	<ul style="list-style-type: none"> Souligner l'importance de l'observance et fournir des informations sur les effets secondaires potentiels du Lasix, y compris sur les risques de diurèse abondante et de déséquilibre électrolytique.
RE : régime alimentaire	<ul style="list-style-type: none"> Renforcer et fournir des informations imprimées sur le régime à teneur réduite en sodium et la restriction hydrique ; Donner des conseils pour étancher la soif (p. ex., des glaçons, prendre de petites gorgées plutôt que de grandes gorgées, de la gomme à mâcher) ; Encourager la consommation d'aliments riches en K+.
RE : laboratoire/ tests d'imagerie	<ul style="list-style-type: none"> Justifier les tests ; fournir des réquisitions avec des instructions écrites concernant les dates et les lieux.
RE : hypotension orthostatique	<ul style="list-style-type: none"> Enseigner à bouger lentement lors des changements de position et à faire des pauses entre le passage de la position couchée à la position assise et à la position debout ; Enseigner à utiliser l'action de pompage dans les mollets/mettre les jambes en mouvement avant de se lever ; Envisager des bas de compression à l'avenir si cela est nécessaire et non contre-indiqué ; les appliquer avant de se lever ou de s'asseoir.
RE : sécurité	<ul style="list-style-type: none"> Encourager l'utilisation d'une canne ou d'un déambulateur en raison de problèmes d'équilibre ou de neuropathie périphérique ; Surveiller quotidiennement la FC et la PA en cas de FA et de traitement par bêta-bloquant.
RE : qualité de vie/résultats à long terme	<ul style="list-style-type: none"> Communication ouverte/honnête : les traitements (par exemple, les médicaments) peuvent arrêter la progression de la maladie, mais ne guérissent pas ; l'objectif est de maintenir ou d'améliorer la capacité fonctionnelle actuelle ; L'accent est mis sur les stratégies visant à optimiser la qualité de vie, depuis le diagnostic jusqu'à la phase terminale de cette maladie.
RE : contact d'urgence	<ul style="list-style-type: none"> S'assurer que M. Bento et sa femme connaissent les heures d'ouverture de la clinique et le numéro à appeler en cas de questions ou d'inquiétudes ; leur demander de se rendre aux urgences en cas d'aggravation de l'IC (p. ex., augmentation de l'essoufflement), en dehors des heures d'ouverture de la clinique.

Questions clés/réflexions

Idéalement, le suivi par télésurveillance ou les visites à domicile par des infirmières formées en IC ont lieu dans les quelques jours qui suivent la sortie. Pourquoi ces soins de transition auraient-ils été bénéfiques pour M. Bento et sa famille ? Pourquoi est-il si vital pour M. Bento et sa famille d'avoir un accès facile/rapide aux prestataires de soins de santé pour les questions urgentes ou le suivi ? Pourquoi est-il important d'aborder maintenant le diagnostic possible d'AC auprès de M. Bento et de sa famille ? Quelles sont les informations clés à inclure dans cette conversation initiale ?

Rendez-vous de suivi à la clinique d'insuffisance cardiaque

Deux semaines après sa première visite à la clinique IC, M. Bento revient pour son rendez-vous de suivi. L'infirmière clinicienne évalue d'abord M. Bento ; les résultats sont discutés avec l'infirmière praticienne de la clinique, qui établit le plan de soins pour M. Bento, sur la base de l'évaluation et des résultats des tests. Il déclare se sentir beaucoup mieux, avec un minimum d'essoufflement à l'effort. Il aurait encore

quelques vertiges en sortant du lit le matin, mais il affirme qu'ils sont gérables parce qu'il utilise les stratégies qui lui ont été enseignées lors de son premier rendez-vous à la clinique. Il a été observant à la médication et à la restriction hydrosodée. M. Bento et sa femme se disent tous deux satisfaits de l'amélioration de son état, mais impatients de connaître les résultats des derniers examens.

Données d'évaluation physique et résultats de tests pertinents :

- SCV : TA couchée 128/72 mmHg, FC 74 BPM rythme irrégulier ; debout après 3 minutes : TA 90/62 mmHg, FC 92 BPM rythme irrégulier ; dit se sentir légèrement étourdi ; FR 18/min. ; SpO₂ 98%. ÉNC : alerte, approprié et confortable ; SCV : FC irrégulièrement irrégulière, B1 et B2 ; pas de souffle noté ; PVJ 3–4 cm au-dessus de l'angle manubriosternal ; RESP : bruits respiratoires clairs avec amélioration des murmures vésiculaires aux bases bilatérales ; Abdomen : souple, non distendu et non sensible à la palpation ; extrémités : Œdème de 1+ aux chevilles bilatérales ; peau intacte.

- Les résultats du TC-PYP indiquent une absorption de grade 3, ce qui confirme le diagnostic d'ATTR et permet à M. Bento de bénéficier d'une prise en charge financière de son traitement dans de nombreuses provinces canadiennes.
- Les résultats des chaînes légères libres sériques et l'électrophorèse des protéines urinaires et sériques sont négatifs (ce qui exclut l'AC à chaînes légères).

Impression/Dx/Plan de soins

1. K+ normal ; continuer la dose actuelle de spironolactone 25 mg DIE ; réévaluer les électrolytes, l'urée, la créatinine dans 2 semaines.
2. M. Bento est considéré comme euvolémique ; il reçoit un régime diurétique flexible pour ajuster sa dose de Lasix en fonction de son poids quotidien, avec un poids cible de 212 livres.
3. Le diagnostic différentiel de l'ATTR est confirmé ; proposer à M. Bento et à sa famille des conseils en génétique.

L'infirmière praticienne discute du diagnostic d'ATTR avec M. Bento et sa femme et fournit des informations initiales/de base et un enseignement sur l'AC (voir tableau 2), y compris

ses effets multisystémiques (voir figure 1), qui peuvent expliquer certains de ses divers symptômes. De plus, l'infirmière praticienne propose d'orienter le patient vers le service de génétique afin de déterminer si l'ATTR de M. Bento est une forme héréditaire ou une forme non héréditaire (amyloïdoses sénile ou « wild type »), et de lui fournir des documents imprimés et des ressources de base sur l'ATTR. En plus d'offrir un soutien émotionnel et de répondre aux questions et aux inquiétudes des patients, l'infirmière praticienne leur propose d'autres ressources de soutien, notamment des programmes d'entraide par les pairs.

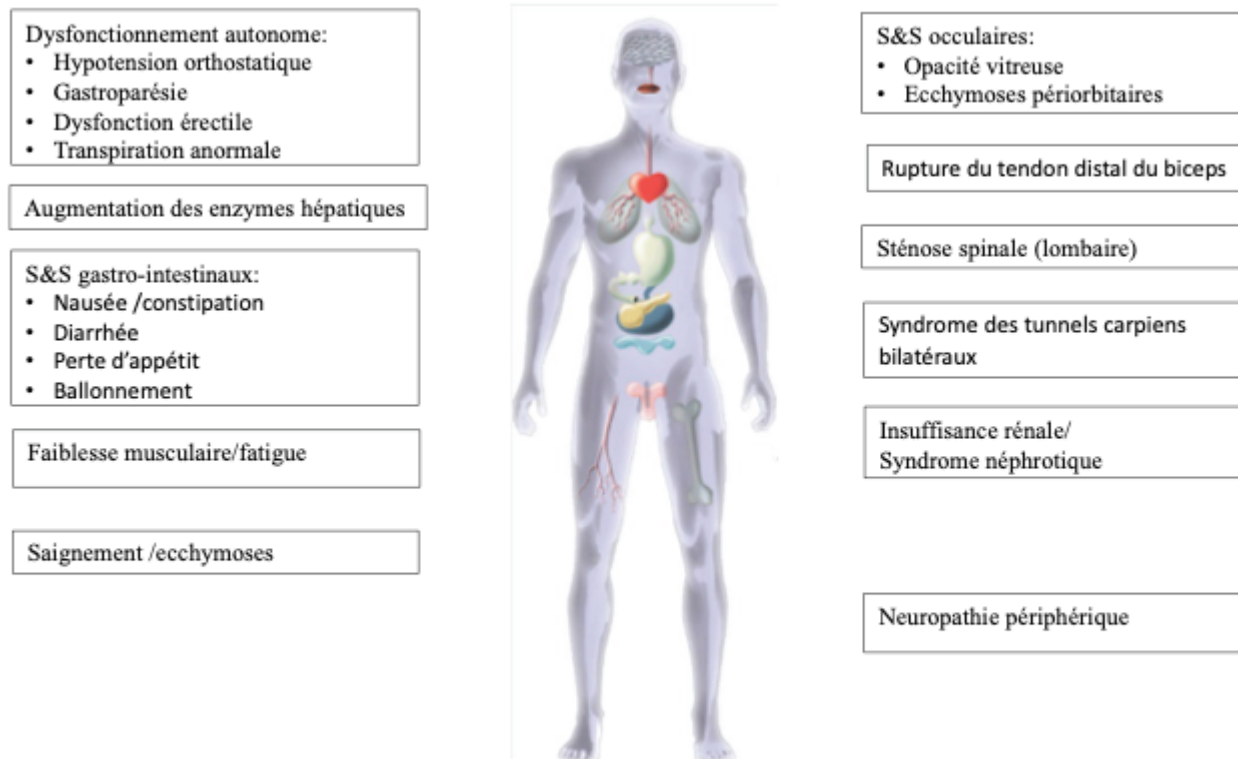
M. Bento et sa femme demandent à être orientés vers le service de génétique ; les tests confirment le diagnostic la forme héréditaire de l'ATTR. Une demande de Programme d'accès exceptionnel (PAE) est remplie pour l'instauration d'un traitement quotidien par tafadimis. Une formation sur ce médicament est dispensée, notamment sur les effets secondaires et les interactions.

Points clés/réflexions

Il est important d'avoir un plan individualisé pour l'éducation de ces patients et de leurs familles (du plus simple au plus complexe, du plus large au plus spécifique), en répétant/renforçant les informations clés si nécessaire.

Figure 1

Amyloïdose cardiaque : Manifestations multi systémiques (non cardiaques)



Reference: Fine et al., (2020)
 Image fr: <https://images.template.net/wp-content/uploads/2016/02/26132629/Internal-Body-Parts-Template-Download.jpg>

Plan de soins de suivi à long terme

Les protocoles de la clinique prévoient des rendez-vous de suivi à long terme et les soins à M. Bento et à sa famille (voir tableau 3).

Points clés/réflexions

Bien que les protocoles cliniques soient suivis, les infirmières des cliniques d'IC travaillent également avec ces patients pour développer des stratégies d'auto soins individualisées afin d'améliorer leurs symptômes et de maintenir la stabilité, dans le but ultime d'atteindre une qualité de vie optimale.

Discussion

L'amyloïdose cardiaque est encore une cause souvent négligée d'IC infiltrante en raison de divers facteurs, y compris la rareté relative de l'AC, ainsi que le manque de connaissances sur l'AC. Bien que nous ayons présenté le contexte canadien, cet exemple d'étude de cas souligne l'importance pour les infirmières travaillant dans divers domaines cliniques et lieux géographiques de connaître l'AC en tant que cause d'IC. Comme l'illustre ce cas, les infirmières sont souvent le premier contact et le contact le plus fréquent des patients avec le système de soins de santé ; elles sont donc bien placées pour reconnaître les signaux d'alarme de l'AC (Groenewegen-Beukeboom et al., 2023). Les infirmières doivent être très conscientes de la pertinence de toutes les données d'évaluation et de diagnostic obtenues au cours de ces interactions, car un diagnostic précoce et précis de l'AC est la clé d'une intervention opportune et de résultats favorables (Kendall, 2010 ; Nativi-Nicolau, et al., 2021).

Le rôle de l'infirmière dans le soutien et l'éducation continus du patient et de sa famille après un diagnostic d'AC est crucial pour que le patient comprenne et accepte le diagnostic d'AC. De plus, les infirmières jouent un rôle actif et constant dans l'enseignement et le renforcement de l'importance du respect des plans de traitement par les patients et leurs familles. Le diagnostic d'AC peut représenter un énorme fardeau mental et physique pour ces patients et leurs familles (Kendall, 2010 ; Magliano, et al., 2021). Il est important que les infirmières qui travaillent avec ces patients surveillent non seulement leurs symptômes physiques et leur capacité fonctionnelle, mais aussi leur état et leurs besoins psychosociaux et émotionnels, en les orientant vers les ressources disponibles, telles que les travailleurs sociaux, les psychologues et les réseaux de soutien par les pairs, le cas échéant.

Enfin, cette étude de cas clinique met en évidence le rôle clé des infirmières en soins cardiovasculaires et des infirmières praticiennes dans les cliniques spécialisées, et en particulier dans les cliniques d'IC. Souvent gérées par des infirmières, ces cliniques offrent aux patients une continuité des soins, les infirmières coordonnant les soins des patients par une équipe multidisciplinaire d'experts travaillant ensemble pour atteindre l'objectif de soins et de résultats optimaux tout au long du parcours du patient avec cette forme d'IC, y compris l'accès à des services spécialisés, à des soutiens communautaires et à des soins palliatifs. Bien que les soins de transition initiaux aient clairement fait défaut après la sortie de l'hôpital dans ce cas, les prototypes de soins continus dans le cadre des soins primaires, tels que le Spoke-Hub-and-Node

Tableau 3

Suivi à long terme du plan de soins de la Clinique d'insuffisance cardiaque pour M. Bento

Sujet	Protocoles cliniques
Objet : rendez-vous de suivi	<ul style="list-style-type: none"> Les rendez-vous en clinique sont fixés tous les 3 à 6 mois, avec un accès téléphonique pour résoudre tout problème ou toute préoccupation (note : les protocoles des cliniques varient selon les individus en ce qui concerne le suivi à long terme ; par exemple, les patients très stables peuvent être renvoyés aux soins primaires, aux internistes ou aux cardiologues de la communauté).
Objet : tests de suivi	<ul style="list-style-type: none"> Des analyses sanguines de routine sont effectuées avant chaque rendez-vous. Examens annuels : échocardiographie transthoracique, IRM cardiaque, scanner PYP, NTproBNP.
Objet : médicaments	<ul style="list-style-type: none"> Le titrage des diurétiques/K⁺ et la surveillance de la tolérance du régime actuel de M. Bento sont évalués à chaque rendez-vous de suivi Le passage du métoprolol à l'amiodarone peut être envisagé si le patient ne tolère plus le bêta-bloquant et s'il a toujours besoin d'un contrôle de la fréquence.
Objet : soins de suivi pluridisciplinaires	<ul style="list-style-type: none"> L'équipe de la clinique d'IC collabore avec divers services et soutiens communautaires (diététiciens, neurologie, néphrologie, génétique, médecine interne, pharmacie et soins palliatifs, selon les besoins), ainsi qu'avec le prestataire de soins primaires de M. Bento, afin de lui fournir des soins de transition, une éducation et un soutien optimaux. M. Bento et sa femme se voient proposer des conseils par un travailleur social, par l'intermédiaire de l'équipe de santé familiale. Les coordonnées d'un groupe local de soutien par les pairs de l'AC sont fournies à M. Bento et à sa femme.

Model of Integrated Heart Failure Care, donnent des raisons d'être optimistes quant à des soins communautaires plus intégrés pour les patients atteints d'IC (Huitema et al., 2018).

Conclusion

L'objectif de cet article était de permettre aux infirmières d'appliquer leurs connaissances fondées sur des données probantes concernant l'AC, en utilisant une approche d'étude de cas. En tant qu'exemple ou amalgame de nombreux patients atteints d'AC, provenant de plusieurs cliniques d'IC à travers le Canada, cette étude de cas illustre le caractère unique du parcours du patient atteint d'AC. Notre objectif ultime est

de veiller à ce que les infirmières en soins cardiovasculaires fournissent des soins optimaux à la population unique des patients atteints d'AC, tout au long de la trajectoire de leur maladie. Nous espérons avoir fait un petit pas dans cette direction.

Remerciements

Nous sommes extrêmement reconnaissants à la D^{re} Jo-Ann Sawatzky pour ses conseils, son soutien et son mentorat dans la rédaction scientifique, la compilation, la révision et l'affinage du document final. Son expertise et sa patience sont sincèrement appréciées.

RÉFÉRENCES

- de Marneffe, N., Dulgheru, R., Ancion, A., Moonen, M. et Lancellotti, P. (2022). Cardiac amyloidosis : A review of the literature. (L'amylose cardiaque : une revue de la littérature) *Acta Cardiologica*, 77(8), 683–692. <https://doi.org/10.1080/00015385.2021.1992990>.
- Fine, N. M., Davis, M. K., Anderson, K., Delgado, D. H., Giraldeau, G., Kitchlu, A., Massie, R., Narayan, J., Swiggum, E., Venner, C. P., Ducharme, A., Galant, N. J., Hahn, C., Howlett, J. G., Mielniczuk, L., Parent, M.-C., Reece, D., Royal, V., Toma, M. et Virani, S. A. (2020). Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society joint position statement on the evaluation and management of patients with cardiac amyloidosis. (Déclaration de principe conjointe de la Société canadienne de cardiologie et de la Société canadienne d'insuffisance cardiaque sur l'évaluation et la prise en charge des patients atteints d'amylose cardiaque.) *Canadian Journal of Cardiology*, 36(3), 322–334. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.034>
- Groenewegen-Beukeboom, M., Bosley, D., Christoff, L., Grant, R., Jamshidi, S. et Sharar, H. (2023). Cardiac amyloidosis : comprehensive review & clinical resource for cardiovascular nurses (Amyloïdose cardiaque : revue complète et ressource clinique pour les infirmières cardiovasculaires) *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*, 1(1).
- Huitema, A. A., Harkness, K., Heckham, G. A. et McKelvie, R. S. (2018). The Spoke-Hub-and-Node Model of Integrated Heart Failure Care. (Le modèle Spoke-Hub-and-Node des soins intégrés de l'insuffisance cardiaque) *Canadian Journal of Cardiology*, 34(7), 863–870. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2018.04.029>
- Kendall, H. (2010). Cardiac Amyloidosis. (Amyloïdose cardiaque) *Critical Care Nurse*, 30(2), 16–23.
- Magliano, L., Obici, L., Sforzini, C., Mazzeo, A., Russo, M., Cappelli, F., Fenu, S., Luigietti, M., Tagliapietra, M., Gemelli, C., Leonardi, L., Tozza, S., Pradotto, L. G., Citarelli, G., Mauro, A., Manganello, F., Antonini, G., Grandis, M., Fabrizi, G. M., ... Vita, G., & ATTRv Collaborators (2021). Psychosocial burden and professional and social support in patients with hereditary transthyretin amyloidosis (ATTRv) and their relatives in Italy. (Charge psychosociale et soutien professionnel et social chez les patients atteints d'amylose héréditaire à transthyréine (ATTRv) et leurs proches en Italie.) *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 16(1). <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01812-6>.
- Nativi-Nicolau, J., Sarswat, N., Fajardo, J., Finkel, M., Abdulsattar, Y., Castaño, A., Klein, L. et Haddad-Angulo, A. (2021). Best practices in specialized amyloidosis centers in the United States: A survey of cardiologists, nurses, patients, and patient Advocates. (Meilleures pratiques dans les centres spécialisés dans l'amylose aux États-Unis : une enquête réalisée auprès de cardiologues, d'infirmières et d'avocats de patients) *Clinical Medical Insights : Cardiology*. 29(15). <https://doi.org/10.1177/11795468211015230>.
- See, A. S. Y., Ho, J. S., Chan, M. Y., Lim, Y. C., Yeo, T. C., Chai, P., Wong, R. C. C., Lin, W. et Sia, C. H. (2022). Prevalence and risk factors of cardiac amyloidosis in heart failure: A systematic review and meta-analysis. (Prévalence et facteurs de risque de l'amylose cardiaque dans l'insuffisance cardiaque : Une revue systématique et une méta-analyse.) *Heart Lung and Circulation* (31)5, 1450–1462. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2022.08.002>
- Sepehrvand, N., Youngson, E., Fine, N., Venner, C. P., Paterson, I., Bakal, J., Westerhout, C., Mcalister, F. A., Kaul, P. et Ezekowitz, J. A. (2022). The incidence and prevalence of cardiac amyloidosis in a large community-based cohort in Alberta, Canada. (L'incidence et la prévalence de l'amylose cardiaque dans une grande cohorte basée sur la communauté en Alberta, au Canada.) *Journal of Cardiac Failure*, 28(2), 237–246. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.08.016>.