



Poster N°: 1200

Amylose cardiaque: à propos de 3 cas

Mankai R (1) , Skouri W (1) , Tounsi H (1) , Garbouj W (1) , Ibn Elhaj Z (2) , Amri R (1)

(1) Service de médecine interne HMTM Nabeul
(2) Service de cardiologie HMTM Nabeul



Global Events
& Training Solutions
www.ipgets.tn

Introduction:

L'amylose systémique est une pathologie inflammatoire infiltrative le plus souvent secondaire. La localisation cardiaque est rencontrée dans la majorité des cas lors de l'amylose AL ou ATTR.

L'objectif de notre travail est de décrire les caractéristiques évolutives de l'amylose cardiaque sous traitement.

Méthodes:

-Etude prospective

-Période de 3 mois de Juin 2022 jusqu'à Aout 2022

-N=3

Résultats :

-2 hommes et une femme

-Ages respectifs : 60 , 69 et 74 ans

-**Motif de suivi en cardiologie** : fibrillation auriculaire et insuffisance cardiaque dans tous les cas.

-**l'IRM cardiaque** a montré chez les trois une dilatation des cavités droites et une prise de contraste sous épicaudique circonférentielle.

-**L'échographie trans thoracique** a objectivé chez les 3 patients une hypertrophie concentrique du ventricule gauche avec un aspect scintillant du myocarde.

-**3 biopsies de la graisse sous cutanée** a objectivé des dépôts amyloïde versus seulement une seule biopsie des glandes salivaires.

-Un patient avait un purpura péri-orbitaire et une dysfonction érectile.

-L'hypotension orthostatique et le signe de l'épaulette n'étaient observés que chez la femme.

-2 patients avaient une altération de l'état général et une macroglossie.

Sur le plan biologique, l'anémie n'était observée que dans un seul cas. La protéinurie de 24h était négative dans les 3 cas

-L'amylose AL semblait probable chez 2 patients dont un avait un pic gamma à 8g/l correspondant à une IgG Lambda à l'immunofixation sanguine.

-La femme avait un Ratio Kappa/Lambda élevé à 57.

-Pour le troisième patient les explorations en cours vu la normalité de l'électrophorèse des protéines plasmatiques, de l'immunofixation sanguine et urinaire et du dosage des chaînes légères. Il n'y avait pas chez lui une fixation des traceurs osseux sur le myocarde à la scintigraphie osseuse éliminant l'amylose ATTR.

-Tous les patients sont **traités** symptomatiquement par spironolactone , furosémide bêta bloquant et anti coagulation.

-1 patient est encore en cours d'exploration, les 2 autres patients sont décédés dans un tableau d'insuffisance cardiaque aigue un mois après le diagnostic.

Discussion:

L'absence de traitement spécifique de l'amylose cardiaque rend le pronostic défavorable. Seule l'amylose cardiaque de type ATTR peut bénéficier dernièrement de nouvelles molécules notamment le Tafamidis. Pour les autres types de l'amylose c'est seulement le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque.

Certes, le contrôle de la maladie causale peut ralentir la dégradation de la fonction cardiaque parallèlement à la propagation des infiltrats amyloïde mais la réversibilité des dégâts n'est pas décrite.

Conclusion:

De nos jours , le pronostic de l'amylose cardiaque est toujours mauvais à cause de l'absence de traitement spécifique. De nouvelles molécules sont en train d'apparaître surtout avec l'amylose cardiaque de type ATTR.