

# La neuropathie dysautonomique

**LES TYPES D'AMYLOSES :** Les trois d'amyloses cardiaques (AL, à chaîne légère, Amylose à transthyrétine héréditaire (ATTRv) et Amylose à transthyrétine sauvage (ATTRwt)) peuvent entraîner une atteinte dysautonomique variable d'une forme à l'autre et d'un patient à l'autre.

**PHYSIOPATHOLOGIE :** Le système nerveux autonome (SNA) comporte les systèmes para-sympathique (PΣ) et ortho-sympathique (Σ). Il régule les fonctions automatiques de l'organisme (circulation sanguine, pression artérielle (PA), digestion, respiration, cœur, sécrétion des glandes...). Régulation simplifiée de la pression artérielle.

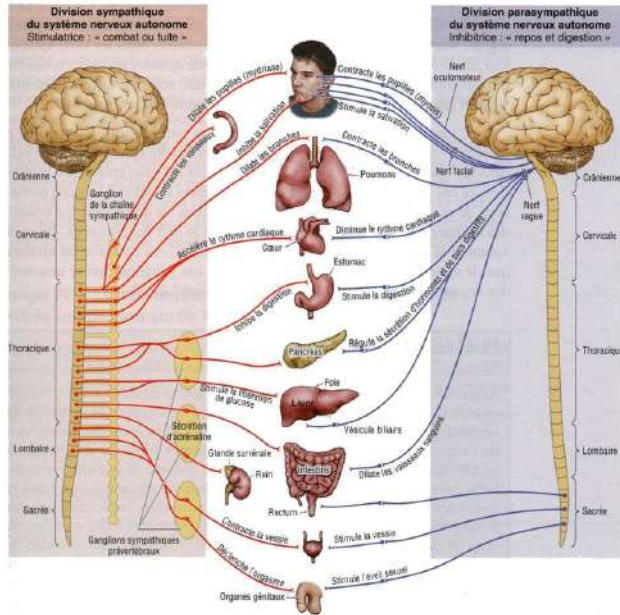


Figure : d'après Kolb, *Cerveau et comportement*, 2<sup>ème</sup> Ed., 2006, p105  
 Dans les amyloses, 3 facteurs peuvent se combiner dans la dysrégulation de la pression artérielle : La neuropathie du SNA, la cardiopathie et un syndrome néphrotique

**CONSEQUENCES :** Les hypotensions sont sources de traumatismes (chutes), de mort subite et peuvent altérer la qualité de vie (impossibilité de tenir debout).

**SYMPTÔMES :** Vertiges orthostatiques labiles et fluctuants et pertes de connaissance. Au maximum, le patient peut être confiné allongé au lit. L'interrogatoire est capital et retrouve la notion de malaises qui peuvent survenir plusieurs minutes après l'orthostatisme.

# Son diagnostic

**RECHERCHE D'HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE :** Elle est définie comme une réduction après trois minutes en position debout :

- Soit de la PA systolique d'au moins 20 mmHg.
- Soit de la PA diastolique d'au moins 10 mmHg.
- L'intensité des symptômes est extrêmement variable d'un patient à l'autre et peut ne pas être ressentie

**AUTRES TESTS POUR OBJECTIVER LA DYSAUTONOMIE :** L'étendue et le degré d'atteinte du SNA sont déterminés par des tests qui explorent essentiellement la régulation de la fonction cardiovasculaire et la sudation.

- **Tests explorant la réactivité PΣ :** variations de la fréquence cardiaque (FC) lors de la manœuvre de Valsalva\*, à l'orthostatisme et lors de la ventilation profonde (l'arythmie sinusale respiratoire est mesurée en calculant la moyenne des différences de FC sur 5 cycles. En cas de dysautonomie, l'arythmie sinusale respiratoire est diminuée ou absente).

\* La manœuvre de Valsalva explore l'intégrité de la branche afférente, des centres supérieurs et de la branche efférente du baroréflexe.

- **Tests explorant la réactivité Σ :** variation de la PA lors de la manœuvre de Valsalva\*, de la mise en orthostatisme, à l'effort musculaire (hand grip test), analyse de la sudation (quantitative sudomotor axon reflex test ou QSART).

**AUTRES ATTEINTES DYSAUTONOMIQUES A RECHERCHER ET A TRAITER :** pour maintenir la qualité de vie du patient :

- **Troubles de la motricité digestive**
  - Haute : gastroparésie (dyspepsie, vomissements...)
  - Basse : diarrhée et parfois alternance diarrhée constipation.
- **Troubles urinaires ou sexuels**
- **Troubles des sécrétions (sueurs, bronches, nez)**
- Tachycardie ou insuffisance chronotrope
- Troubles visuels : xérostomie, troubles de l'accommodation.

**AUTRES ATTEINTES AMYLOIDES A RECHERCHER** neuropathie à petites fibres, sd néphrotique, ... à rechercher en fonction du type d'amylose.

# Sa prise en charge hygiéno-diététique

Une prise en charge spécialisée est recommandée en cas de forme associée à des traumatismes ou obligeant le patient à rester allongé ou en cas de non réponse à la prise en charge envisagée ci-dessous.

L'éducation du patient est indispensable, seule l'observance des mesures hygiéno-diététiques et du traitement permettra de résoudre les épisodes d'hypotension orthostatique.

**ADAPTER LES TRAITEMENTS CARDIOVASCULAIRE :**

- Arrêter les traitements aggravants, comme les hypotenseurs et vasodilatateurs, quitte à tolérer des phases hypertensives.
- Limiter l'usage ou la dose des traitements diurétiques quitte à tolérer le syndrome œdémateux.

**LES MESURES HYGIÉNO-DIÉTÉTIQUES SONT INDISPENSABLES :**

- **Le port de bas de contention force 2** est indispensable+++ Les bas doivent être adaptés à chaque patient (mesure) et à ses variations de masse musculaire dans le temps, notamment quand la fonte musculaire survient en cas de position allongée prolongée.
- **Le passage progressif** de la position allongée à la position assise puis debout.
- **Ne pas surélever les pieds** (tabouret, lit).
- **Se peser tous les jours** si traitement diurétique pour s'assurer du poids minimal.
- **Informez le patient du risque de perte de connaissance lorsqu'il se lève la nuit** (sans bas de contention et sans effet du Midodrine (Gutron) qui a une demi-vie courte : Risque de syncope post-mictionnelle nocturne+++).
- Dans les formes sévères : surélever la tête du lit (10 cm de livres sous les pieds du lit) afin que les jambes soient plus basses que le reste du corps. Il peut être envisagé de limiter et fractionner les apports protidiés pour limiter l'alcalose post-pandriale, source de vasoplégie.

• **La dysautonomie doit être diagnostiquée** Une prise en charge spécialisée est recommandée pour prendre le temps d'ajuster le traitement et de mettre en place les mesures hygiéno-diététiques.

• **La triade : Neuropathie Autonome, AC (bas débit), Sd Néphrotique** peut générer une hypotension artérielle importante.

## Sa prise en charge médicale

### DE LA NEUROPATHIE DYSAUTONOMIQUE :

- En l'absence d'efficacité des mesures précédentes.
- La Midodrine (ex : GUTRON®) est le médicament de première intention. Il a une demi-vie de 3 h. Il faut donc répartir son administration toutes les 3 à 4 h soit 4 prises par jour (7h = au lever- 10h- 13h-16h). La dose maximale est de 16cp/jour. **La dernière prise de Midodrine doit se faire au plus tard 4 heures avant le coucher** afin d'éviter un risque accru d'hypertension en position couchée. La Midodrine est **contre-indiquée avec les sympathomimétiques alpha directs** administrés par voie orale et/ou nasale (traitement sans ordonnance pour le rhume). Effet primaire : augmentation du tonus vasculaire. Effets secondaires : bradycardie réflexe, risque d'angine de poitrine et de cardiopathie ischémique.
- La Fludrocortisone (ex : FLUCORTAC®) peut être rajoutée en complément de la Midodrine. Initiée à 50 µg/jour. Dose d'entretien entre 100 et 200 µg/jour en une prise vespérale. Effet primaire : augmentation du volume intravasculaire. Effets secondaires : hypokaliémie, alcalose, hypertension, surcharge hydrosodée.
- La DroxyDropa (DOPS OD®) : si échec du GUTRON et FLUCORTAC. Médicament en ATU. CP à 100, 200 ou 300mg par CP. Administrer en trois prises par jour à la dose maximum de 1800mg par jour soit 600mg max par prise. Initier à 100mgx3/jour. Titrer tous les 24h-48h. Lien pour demande ATU sur site réseau amylose.

### DE LA DYSAUTONOMIE CARDIAQUE :

- L'arrêt des médicaments bradychardisants.
- L'accélération de la FC si le patient est porteur d'un pacemaker.

### EN CAS D'ANESTHÉSIE :

- La sévérité de la neuropathie peut-être un frein à la réalisation d'une anesthésie dans un contexte d'amylose cardiaque du fait du risque d'hypotension artérielle, d'allongement du QT et d'infarctus du myocarde.
- Ces patients ont une réponse diminuée à l'hypoxémie et à l'hypercapnie et le risque d'apnée est accru. Ce qui implique le maniement difficile des anesthésiques ou antalgiques. L'atropine n'a pas d'intérêt.

### Coordonnateur du Centre de Référence :

Pr T. Damy

#### Besoin d'un renseignement ? Vous pouvez joindre :

##### Secrétariat

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

Fax : 01 49 81 42 24

[amylose.mondor@gmail.com](mailto:amylose.mondor@gmail.com)

##### Coordinatrice de soin

Mme Carole Henrion Tél : 01 49 81 28 16

[carole.henrion@aphp.fr](mailto:carole.henrion@aphp.fr)

##### Cardiologie

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

##### Responsable des greffes cardiaques

Dr S. Guendouz

##### Sos amylose cœur

Dr S. Oghina : [sos.amylosecoeur@aphp.fr](mailto:sos.amylosecoeur@aphp.fr)

##### Cellule d'Expertise et de Coordination de l'Insuffisance Cardiaque Sévère (CECICS)

Mme S. Dias, Mr M. Frelat : [insuffisance.cardiaque@aphp.fr](mailto:insuffisance.cardiaque@aphp.fr)

Tél : 01 45 17 82 20

##### Education Thérapeutique

Dr Soulef Guendouz

Mme Julie Pompougnac –Tél : 01 49 81 22 53

[amylo.pep@gmail.com](mailto:amylo.pep@gmail.com)

##### Responsable Activité de Recherche clinique

Mme Mounira Kharoubi tel 01 49 81 48 96

##### RDV Conseil Génétique

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

##### Accès au CHU Henri Mondor

**Adresse** : 1 rue Gustave Eiffel - 94010 Créteil

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

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

**Aéroport Orly** (15 min)

Pour plus d'informations, consultez notre site web

[www.reseau-amylose.org](http://www.reseau-amylose.org)

Ou notre chaine Youtube :

« [réseau amylose](https://www.youtube.com/channel/UC...) »



## La prise en charge de l'hypotension orthostatique *Ce que le cardiologue doit savoir*

Document rédigé par le Dr Guilhem SOLE,  
le Pr Yann PEREON, le Pr Arnaud JACCARD  
et le Pr Thibaud DAMY

### Nos objectifs

