

Les amyloses cardiaques

Les **amyloses** sont des maladies où des protéines circulantes dans le sang changent de conformation et deviennent fibrillaires. Ces **fibrilles amyloïdes** sont stables et rigides et vont infiltrer les organes du corps humain altérant ainsi leur fonctionnement comme de la rouille.

LES 3 TYPES D'AMYLOSE CARDIAQUE : Il existe plusieurs formes d'amylose cardiaque. Il est important d'en faire le diagnostic car chaque forme a un traitement et une prise en charge spécifique. La forme **AL** est liée à la surproduction anormale de d'anticorps qui vont s'agglutiner sous forme de fibrilles amyloïdes. Les deux formes à transthyréline (TTR) sont appelées : **ATTR sauvage ou sénile** qui est une forme acquise et apparaît après 50 ans et **l'ATTR héréditaire** qui est liée à une mutation dans le gène de la transthyréline.

Les amyloses cardiaques nécessitent une prise en charge par un cardiologue spécialisé. La liste des centres experts figure sur le site web : www.reseau-amylose.org.

Vous avez une amylose et des symptômes ORL et STOMATO ?

- Informez vos médecins de ce lien entre vos symptômes et l'amylose et demandez à consulter un spécialiste.
- Une prise en charge est possible et plus tôt elle est effectuée moins les symptômes progresseront.
- Idée : Imprimer ce document et remettez le à vos médecins.



La surdit 

FR QUENCE : Une perte d'audition, aussi appel e surdit , a  t  retrouv e chez la **quasi-totalit ** des patients avec amylose cardiaque dans nos  tudes scientifiques.

QUEL TYPE DE SURDIT  : cette perte d'audition serait li e   des d p ts amylo ides (comme ceux se d posant au niveau cardiaque) au niveau de l'oreille moyenne (osselets conduisant le son), de l'oreille interne (cochl e) et du cerveau. **Les d p ts d'amylose pourraient bloquer la conduction du son** entre les osselets ou au niveau des neurones de l'audition, diminuant ainsi votre audition.

LA D PISTER : cette perte d'audition appara t **pr cocement dans la maladie plusieurs mois avant le diagnostic**. C'est pourquoi, en cas de sensation de baisse d'audition il est important d'en parler   son m decin traitant qui peut vous orienter vers un **ORL**. Des signes doivent vous orienter pour aller vous faire d pister : vous faites r p ter votre entourage notamment lorsque beaucoup de monde est autour de vous, comme lors des repas de famille ou au restaurant ou si vous  tes oblig s d'augmenter le son de la t l vision ou de la radio. Le d pistage de la perte auditive s'effectue par un test totalement indolore, appel  **audiogramme** (casque faisant entendre des sons   diff rentes fr quences et niveau sonore).



LA TRAITER : il faut se faire **d pister le plus t t possible** car un traitement pr coce ralentit la d t rioration de l'audition et  galement le d veloppement de maladie neuro-d n g rative (Alzheimer et autres). En fonction de votre niveau d'audition, votre ORL pourra vous proposer soit une **simple surveillance** soit un **appareillage auditif**, de plus en plus discret et de mieux en mieux rembours  (r forme du 100% sant  en 2019 augmentant la part s cu et mutuelle du remboursement).

La macroglossie et le go t

MACROGLOSSIE : la macroglossie, ou augmentation de la taille de la langue, est retrouv e chez plus de **15% des patients** avec amylose cardiaque et notamment **amylose AL**. La langue appara t augment e de volume avec les marques des dents visibles sur le c t  de la langue. Vous pouvez ressentir une g ne et un inconfort li  au volume de la langue, voire une g ne lors de l'alimentation ou en position allong . Cette macroglossie dispara t le plus souvent avec le traitement de l'amylose.



Macroglossie

MODIFICATION DU GO T : dans certains cas, l'amylose peut provoquer une **perte du go t, des difficult s   avaler, voire une perte d'app tit** et un refus alimentaire par d go t des aliments. L'amylose peut aussi provoquer des difficult s   avaler les aliments avec des sensations de blocage alimentaire et r gurgitations. En cas de sympt mes, il est important d'en informer votre m decin afin de r aliser un bilan et vous prendre en charge pour limiter la perte de poids. Une **r ducation orthophonique** ou **des compl ments nutritionnels** peuvent vous  tre prescrits, car il est important de ne pas perdre de poids dans le contexte de votre insuffisance cardiaque. En cas de fausses routes ou sympt mes persistants/invalidants, votre m decin peut vous adresser   l'ORL pour r aliser une fibroscopie de d glutition (cam ra fine passant par le nez et permettant d'observer les diff rents temps de la d glutition).



Troubles de la voix

TROUBLES DE LA VOIX : chez **plus d'un tiers** des patients avec amylose, des troubles de la voix ont été rapportés par les patients. Il s'agit d'une modification de la voix : perte de puissance, voix éraillée, rauque ou soufflée. Peuvent s'y associer parfois des sensations de manque d'air aux efforts voire des fausses routes. Les modifications de la voix apparaissent, comme la perte d'audition, de façon **précoce** dans la maladie amyloïde et peuvent constituer un signe d'alerte.

LE BILAN : en cas de modification de la voix depuis plus de 15 jours, il faut consulter un ORL. Celui-ci vous examinera à l'aide d'un **fibroscope** pour examiner vos cordes vocales. Dans l'amylose générale, on ne retrouve pas de lésion à retirer mais des mauvais fonctionnements des cordes vocales. Si besoin l'ORL peut vous adresser chez un ORL spécialiste de la voix, ou **phoniatre**.

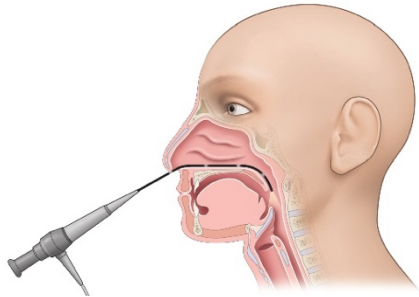


Schéma d'une fibroscopie par le nez

PRISE EN CHARGE : l'ORL pourra vous adresser vers un **orthophoniste** afin de faire travailler vos muscles de la voix et améliorer vos performances vocales.

*Copyright : Réseau Amylose.

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

reseau.amylose@aphp.fr

Coordinatrice de soin

Mme Carole Henrion Tél : 01 49 81 28 16

carole.henrion@aphp.fr

Cardiologie

Pr T. Damy, Dr A. Galat, Dr S. Guendouz,

Dr S. Oghina, Dr A. Zaroui,

Pr N. Lellouche, Dr N. Elbaz, S. Rouffiac

Responsable des greffes cardiaques

Dr S. Guendouz

Sos amylose cœur

Dr S. Oghina : 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

Tél : 01 45 17 82 20

Education Thérapeutique

Dr Soulef Guendouz

Mme Julie Pompougnac –Tél : 01 49 81 22 53

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

Ou notre chaîne Youtube :

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



Surdité, Macroglossie Troubles de la Voix et du goût dans les amyloses cardiaques

Information grand public

Document rédigé par le Dr Sophie BARTIER,
Dr Émilie BÉQUIGNON, Pr André COSTE
et Pr Vincent COULOIGNER

Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Évaluer le patient dans son ensemble

Informers

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche