

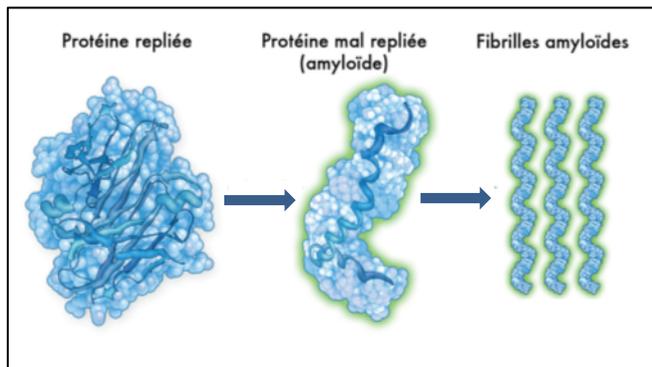
S'INFORMER

L'AMYLOSE est une maladie rare et souvent mal diagnostiquée. Elle est caractérisée par la présence dans l'organisme de protéines mal formées qu'on appelle "Fibrilles Amyloïdes". Ces protéines amyloïdes peuvent se déposer et s'accumuler dans différents organes tels que le cœur, le rein, le foie... mais aussi dans le système gastro-intestinal et nerveux, provoquant ainsi un dysfonctionnement des organes touchés.

LES SYMPTOMES : En fonction des organes touchés, les patients peuvent avoir : un essoufflement, des œdèmes des jambes (chevilles enflées), des troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhées, perte du goût), des étourdissements, des pertes de connaissance, une fatigue, des fourmillements des doigts, une perte de sensibilité des mains ou des pieds...etc.

LES TYPES D'AMYLOSES : De nombreuses protéines mal formées peuvent entraîner différents types d'amylose. Les formes les plus connues sont :

TYPE D'AMYLOSE	PROTEINE RESPONSABLE	CAUSE
AL	Chaines légères des anti-corps	Myélome ou gammopathie
TTR	Transthyrétine mutée Transthyrétine sauvage	Génétique Sénile
AA	Protéine inflammatoire circulante A	Inflammation chronique

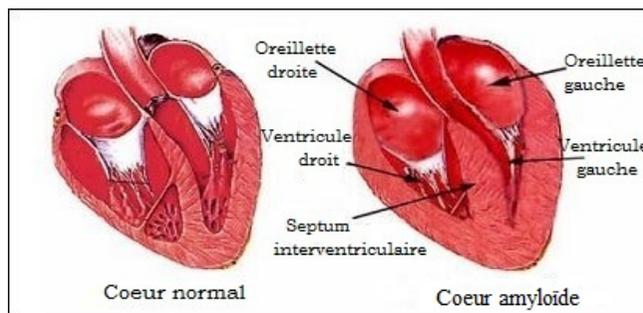


LES CONSEQUENCES DE L'AMYLOSE SUR VOTRE CŒUR :

Selon le type d'amylose on observera :

1/ Une Infiltration des parois du cœur entraînant un épaississement et une rigidité du muscle cardiaque provoquant alors une insuffisance cardiaque. Ce qui se traduit par un essoufflement, des œdèmes des jambes et un œdème aigu du poumon.

2/ Une infiltration des tissus électriques cardiaques entraînant des malaises et des pertes de connaissance.



Cœur épaissi par les dépôts de fibrilles amyloïdes

DIAGNOSTIQUER

Durant votre hospitalisation, certains de ces examens seront réalisés pour confirmer le diagnostic :

- **PRELEVEMENTS SANGUINS ET URINAIRES**
Ils consistent à doser des marqueurs biologiques importants pour faire le bilan de l'amylose.
- **TEST GENETIQUE**
Se fait sur un prélèvement sanguin pour rechercher une amylose de type héréditaire. Un consentement devra être signé au préalable.
- **ELECTROCARDIOGRAMME (ECG) ET HOLTER**
Ils mesurent la fréquence cardiaque et détectent les troubles du rythme et de conduction fréquents dans l'amylose.
- **ECHOGRAPHIE TRANS-THORACIQUE (ETT)**
Elle permet de mesurer la taille, la fonction et l'épaisseur du cœur.
- **IRM CARDIAQUE**
Elle permet de visualiser les anomalies morphologiques du cœur et de mesurer l'infiltration du cœur.
- **SCINTIGRAPHIE HMDP/DPD**
C'est un examen indolore, réalisé après l'injection intraveineuse d'un produit qui se fixe sur le cœur en cas d'amylose TTR. Il permet de détecter et d'évaluer les dépôts amyloïdes à transthyrétine.
- **BIOPSIES**
Biopsie des glandes salivaires : sous anesthésie locale, un petit échantillon est prélevé à l'intérieur de la lèvre inférieure, puis analysé pour rechercher la présence de dépôts amyloïdes.
Biopsie cardiaque : C'est un examen qui s'avère parfois nécessaire. Elle se fait sous anesthésie locale, par ponction de la veine fémorale qui permet de remonter vers le cœur et prélever un échantillon de tissu myocardique, dans le but d'y rechercher des dépôts amyloïdes.

AGIR

Un diagnostic précoce et précis est essentiel pour assurer une bonne prise en charge. Le traitement qui vous sera proposé dépendra du type d'amylose et des symptômes associés.

1^{ère} Etape : Améliorer les symptômes et prévenir les complications

Pour l'atteinte cardiaque :

- Traiter les œdèmes par les diurétiques.
- Contrôler les apports en sel dans votre alimentation.
- Prévenir la défaillance électrique du cœur par la pose d'un pacemaker ou d'un défibrillateur qui sera discutée avec votre médecin.
- Arrêt de certains médicaments qui peuvent aggraver vos symptômes tels que les bêtabloquants, les vasodilatateurs...
- Instaurer un traitement anticoagulant qui vise à fluidifier votre sang et éviter ainsi la formation de caillots sanguins.

2^{ème} Etape : Traitements spécifiques qui visent à stopper la formation de fibrilles amyloïdes

Le traitement sera adapté selon le type d'amylose :

- **AMYLOSE AL** : Un programme de Chimiothérapie sera adapté à chaque patient.
- **AMYLOSE GÉNÉTIQUE** (Héréditaire) :
 - Formes cardiaques : traitement au sein de protocoles de recherche, greffe cœur et/ou foie.
 - Formes neurologiques : Médicaments « anti-amyloïdes » Tafamidis, greffe foie et/ou cœur.
- **AMYLOSE SÉNILE** (Liée à l'âge) : De nouveaux traitements vous seront proposés dans le cadre d'essais cliniques.

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, Dr 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/channel/UC...) »



LES AMYLOSES CARDIAQUES

Informations pour les patients adressés au Réseau Amylose

Document élaboré par le Centre de Référence des Amyloses Cardiaques – CHU Henri Mondor - APHP

Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Evaluer le patient dans son ensemble

Informier

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche