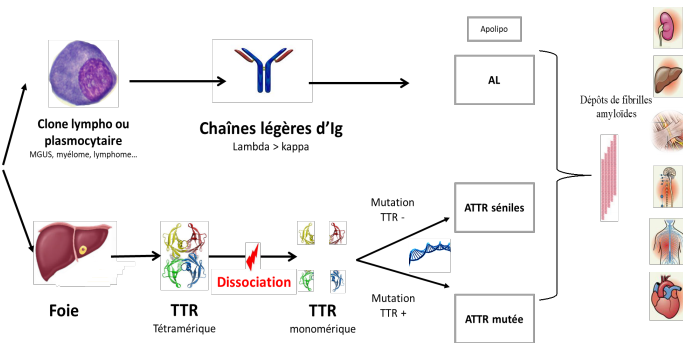


Les amyloses cardiaques

DE QUOI PARLE-T-ON ? : Les amyloses sont des maladies systémiques liées à l'infiltration interstitielle de protéines assemblées en « fibrilles amyloïdes », la gravité est liée à leur atteinte cardiaque (AC). Les deux principales AC sont :

• **Les amyloses à chaîne légère d'immunoglobuline (AL)**. Liées à des dépôts de chaînes légères monoclonales produites par des lympho-plasmocytes anormaux (gammopathie monoclonale).

• **Les amyloses à transthyréline (ATTR)**. La TTR (pré albumine) peut se dissocier et infiltrer les tissus. Dissociation liée soit à l'âge (forme sauvage dite sénile) soit à une mutation pathogène du gène *TTR* (forme héréditaire).



ATTEINTE CARDIAQUE : Les dépôts amyloïdes peuvent infiltrer toutes les structures cardiaques :

• **Les ventricules** : cardiopathie hypertrophique et restrictive. L'infiltration des ventricules les rend rigides, peu compliants. La **troponine est fréquemment élevée** (nécrose des cardiomyocytes liée aux dépôts amyloïdes).

• **Les oreillettes** : Arythmies supraventriculaires fréquentes et haut risque de thrombus malgré un rythme sinusal (absence de contraction mécanique efficace du fait de l'infiltration amyloïde).

• **Le système de conduction** : fréquence des troubles conductifs à tous les étages (BAV, BBD, BBG..) et des bradycardies symptomatiques.

ATTEINTE EXTRA CARDIAQUE : Variable selon le type d'amylose (AL/ATTR sauvage/ATTR mutée, selon la mutation)

• **Neurologique** : neuropathie canalaire ou périphérique (sensitive +/- motrice)

• **Dysautonomique** : bradycardie et hypotension orthostatique, troubles du transit (gastroparésie)

• **Cutanéo muqueuse** : plus fréquence dans les AL, grande fragilité cutanée (décollement, ecchymoses...).

• **Rénale** : plus fréquente dans les AL, souvent protéinurique +/- néphrotique.

Urgences cardiologiques

DYSPNÉE ET INSUFFISANCE CARDIAQUE :

• **Clinique** : insuffisance cardiaque gauche (dyspnée, orthopnée) ou droite (œdème, prise de poids, ascite, turgescence jugulaire).

• **Biologie** : NTproBNP à comparer au dosage de référence, syndrome cardio rénal, foie cardiaque.

• **Prise en charge** : déplétion par Furosémide IV (au-delà de 80mg IVD : favoriser une administration IVSE sur 24h), voir ajout thiazidique et/ou anti aldostérone avec surveillance clinico biologique / 12 heures (poids, diurèse, kaliémie).

HYPOTENSION-DOULEUR ABDOMINALE (PRÉCHOCARDIOGÉNIQUE) :

• **Clinique** : extrémités froides, douleur abdominale, nausées, asthénie, avec ou sans signe d'insuffisance cardiaque.

• **Biologie** : insuffisance rénale aigue, foie cardiaque, bicarbonate abaissés et acidose (GDS lactates), NTproBNP augmentés.

• **Prise en charge** : déplétion par diurétiques IVSE et avis cardiologique (discussion support inotrope).

LIPOTHYMIE/SYSCOPE ET PALPITATIONS

• **Hypotension orthostatique** : chute de la PAS >20mmHg et/ou PAD > 10mmHg, 3 min après le lever

-Éliminer une déshydratation (excès de déplétion).

-Arrêt des traitements anti hypertenseurs

-Bas de contention et lever progressif.

-Discuter Midodrine (Gutron, voir flyer dysautonomie)

• **Trouble du rythme supra ventriculaire** :

- Médicaments contre indiqués : bêta-bloquants, inhibiteurs calciques bradycardisants et digoxine.

- Seul traitement anti-arythmique recommandé : **cordarone**.

- Cardioversion électrique systématiquement précédée d'un contrôle de la vacuité de l'auricule (ETO ou scanner) car risque thrombo-embolique persistant sous anti coagulant au long cours.

• **Trouble du rythme ventriculaire** : Avis cardio en urgence

- Bêta-bloquants contre indiqués.

- Seul traitement anti-arythmique recommandé : **cordarone**.

• **Trouble de conduction ou insuffisance chronotrope** :

- Arrêt des bradycardisants (y compris collyre : Ganfort...) et les contre indiquer.

- Si mauvaise tolérance (hypotension, malaise, insuffisance cardiaque/rénale/hépatique : atropine puis isopréraline voir SEES et stimulateur cardiaque).

DOULEUR THORACIQUE

• Non classique dans l'amylose. Il peut s'agir d'un syndrome coronaire classique.

• ECG : Se référer à l'ECG de référence (classiquement : rochage des ondes R antérieures voire un aspect de pseudo onde Q de nécrose (liées aux dépôts d'amylose), avec micro voltage Biologie : Se référer à la troponine de référence et faire un cycle. La troponine est fréquemment élevée voir beaucoup élevée dans l'amylose du fait de la mort cellulaire induite par les dépôts d'amylose. La troponine est un marqueur pronostic dans les amyloses cardiaques.

• CAT : Coronarographie à discuter si douleur thoracique évocatrice d'un SCA.

Urgences extra cardiologiques

HÉMORRAGIES DIGESTIVES : Fréquentes, elles sont favorisées par :

• Troubles de l'hémostase (surtout AL)

• Iatrogénie (traitements anti coagulants)

• Fragilité muqueuse, éventuelle atteinte digestive

• Dysautonomie responsable de constipation

• Prise en charge : Arrêt des anticoagulants selon sévérité de l'hémorragie. Avis cardiologique et endoscopie digestive.

EPISTAXIS : Très fréquente :

- N'est pas une contre-indication aux anticoagulants
- Prise en charge classique : mouchage, mèches hémostatiques, consultation ORL pour cautérisation vasculaire

FIÈVRE : Plusieurs situations cliniques à risque à identifier :

- Immunodépression : amylose AL sous chimiothérapie avec susceptibilité infectieuse : prélever un bilan classique infectieux avant antibiothérapie.
- Endocardite : patients souvent porteurs de PM/DAI : prélever des hémocultures systématiques en cas de fièvre et demande ETT en cas d'hémocultures positives.

PARTICULARITÉS POUR LES SITUATIONS DE CHOC (SALLE DE DÉCHOC) :

- Risque d'intubation difficile : Car macroglossie et infiltration des voies aéro digestives supérieures (Prévoir une sonde de plus petit calibre)
- Fragilité cutanée :
 - Eviter tout geste invasif et élément collant à la peau qui n'est pas indispensable.
 - Eviter les zones les plus fragiles (tronc, membres supérieurs, cou).

INSUFFISANCE RÉNALE AIGÛE

Très fréquente, à interpréter en fonction de la volémie (congestion rénale ou déshydratation)

- Clinique : insuffisance cardiaque gauche (dyspnée, orthopnée) ou droite (œdème, prise de poids, ascite, turgescence jugulaire) ou pli cutané/soif/
- Biologie : NTproBNP à comparer au dosage de référence, syndrome cardio rénal, foie cardiaque, hyponatrémie, hyperprotidémie...
- Prise en charge : en fonction ETT et échographie rénale :
 - En cas d'hypovolémie : réajuster le traitement diurétique à la baisse, voire débuter une réhydratation prudente.
 - En cas de volémie normale ou augmentée, on évoquera un syndrome cardio rénal et on débutera une déplétion (cf insuffisance cardiaque aiguë).

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

Méto : 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 chaine Youtube :

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



LA PRISE EN CHARGE EN URGENCE des AMYLOSES CARDIAQUES

Ce que le médecin urgentiste doit savoir

Document rédigé par le Dr Arnault GALAT, Dr Sophie MALLET (cardiologie), et relu par le Pr Nicolas MONGARDON (anesthésie-réanimation) et le Pr Thibaud DAMY

Nos objectifs

