

## Insuffisance cardiaque et Amylose

L'insuffisance cardiaque (IC) est le premier motif d'hospitalisation en Unité de Gériatrie Aiguë. Les Gériatres sont donc en première ligne avec les cardiologues dans la prise en charge de l'insuffisance cardiaque du sujet âgé. L'IC à Fraction d'éjection préservée est la forme la plus fréquente dans cette population.

Parmi ces patients 15 à 20 % ont peut-être une AMYLOSE CARDIAQUE (AC).

Les amyloses cardiaques (AC) sont sous-diagnostiquées. Il s'agit de maladies systémiques caractérisées par l'accumulation de protéines sous forme de « fibrilles amyloïdes » dans différents organes tels que le cœur, le rein, le foie, le système gastro-intestinal et nerveux, provoquant ainsi l'altération structurelle et la dysfonction des organes atteints.

Les principaux types d'AC atteignant le cœur du sujet âgé sont :

- l'amylose à Transthyrétine (TTR) sauvage aussi appelée « sénile » (ATTRwt pour wild-type)
- l'amylose à Transthyrétine (TTR) « héréditaire » aussi appelée « mutée » (ATTRv pour variant)
- l'amylose AL (maladie hématologique)

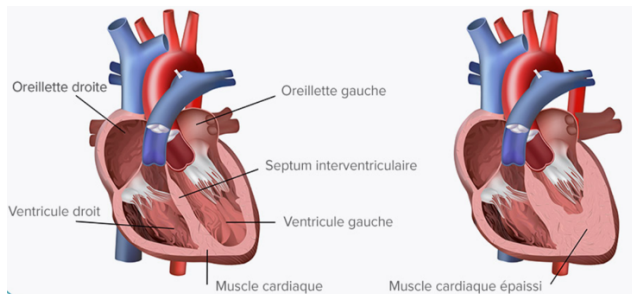


Figure : Cardiomyopathie hypertrophique

## Le diagnostic : Quand y penser ?

Les signes cliniques dépendent des organes touchés.

### Manifestations cardiaques :

- Insuffisance cardiaque à FEVG préservée avec Hypertrophie Ventriculaire Gauche concentrique retrouvée à l'ETT
- Résistance aux traitements habituels de l'IC, avec poussées itératives
- Microvoltage paradoxal à l'ECG

### Manifestations ostéo articulaires :

- Syndrome du canal carpien++
- Syndrome du Dupuytren
- Syndrome du canal lombaire étroit
- Rupture du tendon de l'épaule et/ou biceps
- Lésions unguéales

### Manifestations neurosensorielles :

- Neuropathie des extrémités
- Macroglossie
- Dysautonomie (diarrhées, vomissements)
- Hypotension orthostatique

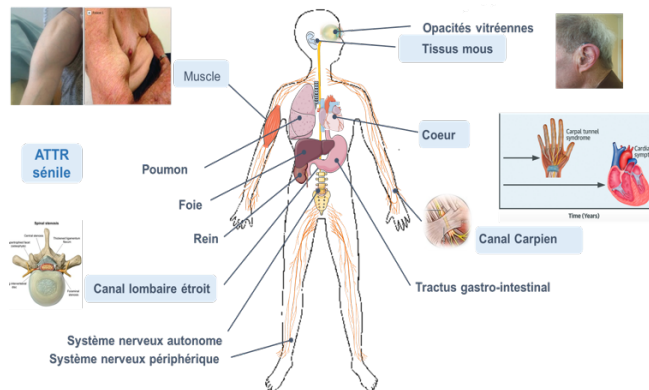


Figure : Atteintes cardiaques et extra cardiaques

## Amylose et fragilité

Les conséquences des AC pour les patients âgés :

- Autonomie : 69% des patients en perte d'indépendance fonctionnelle
- Neuro-Cognitives : Syndrome dysexécutif (72%)
- Thymiques : Syndrome dépressif (49%)
- Motrices : Faiblesse musculaire (74%), Troubles de la marche et de l'équilibre (58%), sédentarité (47%), risque de chute (42%) et sarcopénie
- Nutritionnelles : Anorexie, amaigrissement (31%), malnutrition (39%)
- Troubles vésico sphinctériens : Incontinence urinaire par Hyperactivité vésicale
- Asthénie (61%)

Les tests utilisés pour l'évaluation globale et le dépistage de la fragilité dans le cadre de l'Amylose Cardiaque :

- Le score *Short Emergency Geriatric Assessment (SEGA)* pour le dépistage de la fragilité (non fragile : score ≤ 8; fragile et très fragile: score > 8)
- Les échelles ADL et IADL pour évaluer l'autonomie :
- Un bilan de débrouillage cognitif avec notamment *Mini-Mental State Examination (MMSE)* et une évaluation des fonctions exécutives (BREF et Horloge)
- Évaluation de la dépression avec l'échelle *Geriatric Depression Scale (GDS ou mini-GDS)*.
- Évaluation de la performance physique, de l'équilibre et de la force musculaire par le *Short Physical Performance Battery (SPPB)*
- Le *Mini Nutritional Assessment (MNA)* pour évaluer l'état nutritionnel
- Évaluation des fonctions Vésico Sphinctériennes par l'*Urinary Symptom Profile (USP)*

## Bilan de l'amylose

Les examens à demander en 1ère intention devant une suspicion d'amylose cardiaque :

### Le bilan biologique :

- Biomarqueurs : NT-proBNP et troponine ultrasensible
- EPP, Immunofixation et dosage des Chaînes légères libres,
- Recherche de protéinurie de *Bence Jones*
- Bilan hépatique et rénal.

ECG : Microvoltage, Troubles conductifs, Fibrillation auriculaire ou Flutter.

**Échocardiographie** : examen central pour évoquer le diagnostic

- Hypertrophie ventriculaire gauche circonférentielle,
- Altération typique du strain (altéré à la base du VG, préservé à l'apex du VG)
- Insuffisance cardiaque à FEVG préservée



Hypertrophie ventriculaire à l'ETT



Fixation cardiaque à la scintigraphie osseuse

Le bilan pourra être complété en milieu spécialisé par : Une scintigraphie osseuse aux biphosphonates, une IRM cardiaque, et éventuellement la réalisation d'une biopsie permettant de confirmer histologiquement l'amylose.

Il faut ensuite faire une analyse génétique pour différencier les formes d'amylose ATTR (intérêt du dépistage familial).

Le diagnostic de l'amylose cardiaque repose donc sur des examens non invasifs et le recours à un centre expert dans l'amylose cardiaque.

## Prise en charge

Elle se fait en collaboration avec les services de référence des maladies rares spécialisés dans l'amylose.

Arrêt des bêtabloquants, adaptation des doses des inhibiteurs du SRAA et, en fonction du type, du stade de la maladie et du pronostic, proposition d'un traitement spécifique :

- Amylose TTR : le TAFAMIDIS est actuellement utilisé pour stabiliser la transthyrétine pathologique et ainsi empêcher son dépôt (traitement bien toléré, en prise orale)  
Ce traitement ne permet pas d'éliminer les dépôts déjà constitués d'où l'intérêt de poser un diagnostic précocement.
- Amylose AL : un programme de Chimiothérapie adapté

Une évaluation gériatrique avec dépistage de la fragilité permet d'argumenter la prise en charge et d'apporter une aide dans la décision thérapeutique (pour le Tafamidis : l'amélioration clinique n'est observée qu'au-delà de 18 mois de traitement).

Le **triple rôle du gériatre** dans la prise en charge de l'amylose cardiaque du sujet âgé :

- 1 : **Dépister et Diagnostiquer**
- 2 : **Orienter** vers le centre de référence
- 3 : **Évaluer la fragilité** des patients pour optimiser leur prise en charge

Document rédigé par le Dr Jamila HAMDALOU, Dr Amaury BROUSSIER, Dr Olivier TOULZA et Pr Thibaud DAMY

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...) »

## Dépister l'amylose cardiaque chez le patient âgé

*Ce que doit savoir le gériatre*



### Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Évaluer le patient dans son ensemble

Informer

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche