

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 une AMYLOSE CARDIAQUE (AC).

Les 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)

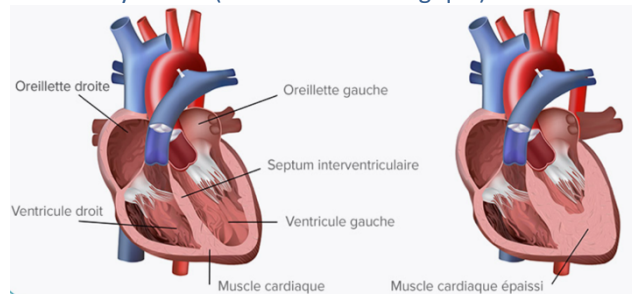


Figure : Cardiomyopathie hypertrophique

Le diagnostic : quand y penser ?

Les signes cliniques dépendent des organes touchés.

Manifestations cardiaques :

- Insuffisance cardiaque à FEVG préservée avec Hypertrophie Ventriculaire Gauche concentrée 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

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%)

Dans cette population, la fragilité évaluée par la *Clinical frailty scale* (CFS) est associée à la mortalité Fine et al. 2021).

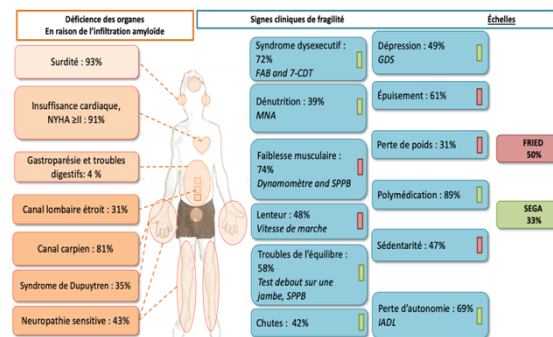


Figure 2 : Prévalence et relations entre la déficience des organes et la fragilité dans l'amylose cardiaque TTR sauvage

Figure : Atteintes cardiaques et extra cardiaques (Broussier et al. 2021, Cazalbou et al. 2023)

Le dépistage de la fragilité dans le cadre de l'Amylose Cardiaque doit se faire par Evaluation Gériatrique Approfondie (Iabor et al. 2022), à l'aide des tests validés : CFS, *Short Emergency Geriatric Assessment* (SEGA) (fragile et très fragile: score > 8), échelles ADL et IADL, une évaluation de la performance physique, de l'équilibre et de la force musculaire par le *Short Physical Performance Battery* (SPPB), une évaluation de l'état nutritionnel, un bilan de débrouillage cognitif (MMSE, BREF et Horloge), une évaluation de la dépression (GDS ou mini-GDS), une 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 :

- 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

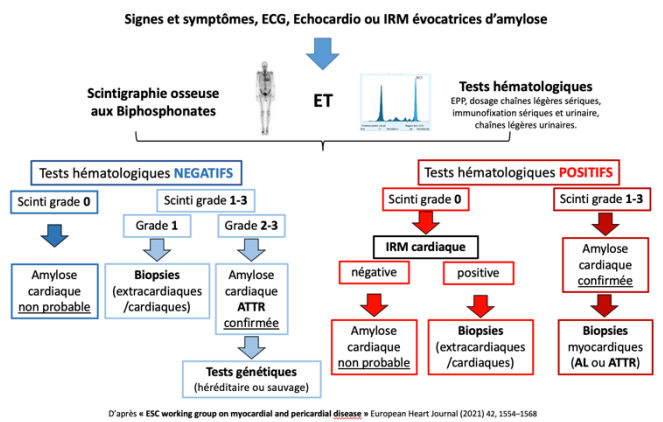
- Hypertrophie ventriculaire gauche circonférentielle,
- Altération typique du strain (altéré à la base du VG, préservé à l'apex du VG)
- Insuffisance cardiaque à FEVG préservée

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 EGA 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

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/reseauamylose) »



Dépister l'amylose cardiaque chez le patient âgé

Ce que doit savoir le gériatre

Document rédigé par le
Dr Amaury BROUSSIER, Dr Sandrine SOURDET,
Dr Jamila HAMD AOUI, Pr Thibaud DAMY,
Dr Olivier TOULZA, et Pr Bruno VELLAS

Document validé et soutenu par la Société Française de Gériatrie et de Gériatrie

Nos objectifs

- Favoriser la prise en charge rapide
- Evaluer le patient dans son ensemble
- Informer
- Améliorer la qualité de vie
- Faire avancer la recherche

*Copyright : Réseau Amylose.