

Amyloses cardiaques et troubles ostéo-tendineux

Les **amyloses cardiaques (AC)** sont souvent mal diagnostiquées. Elles sont secondaires à une anomalie conformationnelle protéique qui entraîne une accumulation extracellulaire de fibrilles amyloïdes insoluble dans certains organes, y entraînant une dysfonction. Les organes cibles et le sous-type de l'amylose sont déterminés par la protéine causale. Les organes infiltrés sont le cœur, le rein, le foie... mais aussi les téguments (synoviale), les articulations, le système gastro-intestinal et nerveux

Quelles amyloses sont concernées par les troubles musculosquelettiques ?

3 types d'AC sont associés aux troubles musculosquelettiques vus en routine en consultation de rhumatologie : l'amylose à β 2-microglobuline, l'amylose à Transthyrétine (TTR), et l'amylose à chaînes légères d'immunoglobulines (AL).

L'**amylose à β 2-microglobuline** a un tropisme exclusivement tendineux, et ne concerne que les patients dialysés. Avec les nouvelles techniques d'épuration extra-rénales, qui permettent une meilleure qualité de filtration, l'incidence de ce sous-type d'amylose tend à diminuer voir à disparaître.

Les **amyloses à TTR héréditaires ou sporadiques** (dites séniles) et les **amyloses AL** entraînent aussi des tendinopathies. Celles-ci précèdent souvent de plusieurs années une atteinte cardiaque sévère.

Reconnaitre les premiers signes de cardiopathie amyloïdes et savoir la rechercher chez les patients qui consultent pour troubles musculosquelettiques est **donc essentiel pour un diagnostic précoce, qui est un élément pronostic clé.**



Les atteintes rhumatologiques dans les amyloses

LES ATTEINTES DE L'ÉPAULE

$\frac{1}{3}$ des patients atteints d'amylose à TTR. Atteinte la plus courante = **rupture spontanée du chef long du biceps**. Sa portion distale peut aussi être intéressée. Les ruptures de coiffes sont également très fréquentes.

LES ATTEINTES DE LA MAIN

Syndrome du canal carpien :

- Précéderait de plusieurs années jusqu'à 70% des amyloses cardiaques à TTR.
- Plus rare dans l'amylose AL puisqu'il en toucherait 9% des patients.
- Le plus souvent bilatéral et/ou récidivant il touche volontiers les hommes
- Fréquemment associé à des doigts à ressort

Maladie de Dupuytren :

- Retrouvée chez 20-30% des TTR
- Pas d'association connue avec l'amylose AL.

LES ATTEINTES AXIALES

Sténoses du canal rachidien :

- Canal lombaire étroit, toucherait 20-30% des patients avec amylose à TTR.
- Canal cervical étroit : également très fréquents

Coxarthrose sévère

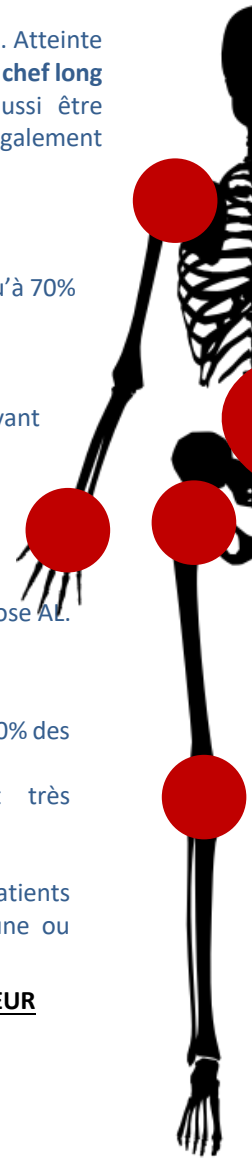
- Une très grande proportion de patients avec amylose à TTR ont souvent une ou deux prothèses de hanche

LES ATTEINTES DU MEMBRE INFÉRIEUR

Ruptures tendineuses spontanées :

- Tendons quadricipitaux
- Tendons achilléens

Gonarthrose sévère



-9 à -5 ans

-5 à -1 an avant



L'atteinte cardiaque dans les amyloses

- **L'insuffisance cardiaque diastolique**, à fraction d'éjection normale dite préservée
- **Les troubles rythmiques**, comme la fibrillation atriale
- **Les troubles conductifs**
- **Cardiopathie emboligène**, avec des AVC

Quel bilan en cas de suspicion ?

Bilan cardiologique systématique :

- ECG, Échocardiographie nécessaires
- NT-proBNP et Troponinémie

1 RECHERCHE DE GAMMAPATHIE

Objectif = Toujours éliminer une AL

Doit comporter systématiquement :

- L'électrophorèse sérique et urinaire
- L'immunofixation sanguine et urinaire
- Le dosage des chaînes légères sériques



Une absence de pic à l'EPSP/U seule n'exclut pas une AL

2 SCINTIGRAPHIE OSSEUSE au ^{99m}Tc

Objectif = affirmer une TTR

- Hyperfixation cardiaque = amylose cardiaque TTR (Se > 99% Sp 86%)
- Quelques faux positifs = amyloses AL

Hyperfixation sans gammopathie
= Amylose ATTR. Biopsie non nécessaire

Hyperfixation + gammopathie
Histologique nécessaire au diagnostic : BGSA, puis du moins au plus invasif

Pas d'hyperfixation
Amylose à TTR peu probable
Si gammopathie : recherche AL



Intérêt de la prise en charge cardiologique

Il existe des centres experts de l'amylose. Le réseau de soin est présent sur le site www.reseau.amylose.org. Ne pas hésiter à demander un avis. Cette prise en charge cardiologique va consister à prévenir les complications cardiovasculaires de la maladie et à mettre un traitement spécifique en route :

TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES INDIQUÉS DANS LES AC TTR : Les ATTR ont des traitements spécifiques qui sont les seuls à pouvoir stopper ou ralentir la maladie. Pour les AC TTR, un stabilisateur du tétramère TTR (le tafamidis) permet d'améliorer la survie et diminuer les réhospitalisations pour décompensation cardiaque. Il existe également des traitements pour les amyloses TTR héréditaires neurologiques qui ont démontré un bénéfice dans l'évolution de la neuropathie (Patisiran, Inotersen).

TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES INDIQUÉS DANS LES AC AL : C'est une urgence thérapeutique, traitée par chimiothérapie et immunothérapie

L'AVIS CARDIOLOGIQUE PERMETTRA DE DISCUTER DES TRAITEMENTS SUIVANTS :

Des diurétiques ont une place essentielle dans le traitement symptomatique pour contrôler les signes congestifs.

De l'arrêt des Bêtabloquants et des inhibiteurs calciques bradycardisants qui sont contre-indiqués car leur effet sur la fréquence cardiaque est très délétère dans l'AC.

De L'anticoagulation, qui doit être discuté systématiquement même si le rythme est sinusal, car l'AC à un haut risque thrombotique.

D'une cardioversion et de ses modalités en cas de fibrillation atriale ou flutter

D'un pacemaker et de son type (simple, double, triple) et/ou de la mise en place d'un défibrillateur implantable, devant le haut risque de troubles conductifs ou rythmiques graves

Des contre-indications opératoires+++ : Le bilan pré-opératoire nécessite un avis cardiologique.

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 chaîne Youtube :

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



LES AMYLOSES CARDIAQUES Pour le Rhumatologue

Document rédigé par le
Dr Marc-Antoine DELBARRE

Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Evaluer le patient dans son ensemble

Informier

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche

*Copyright : Réseau Amylose.