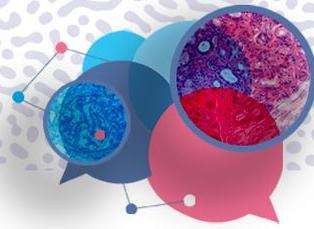


# CAS CLINIQUE N° 3

## Cela ressemble à une cardiomyopathie XX mais...



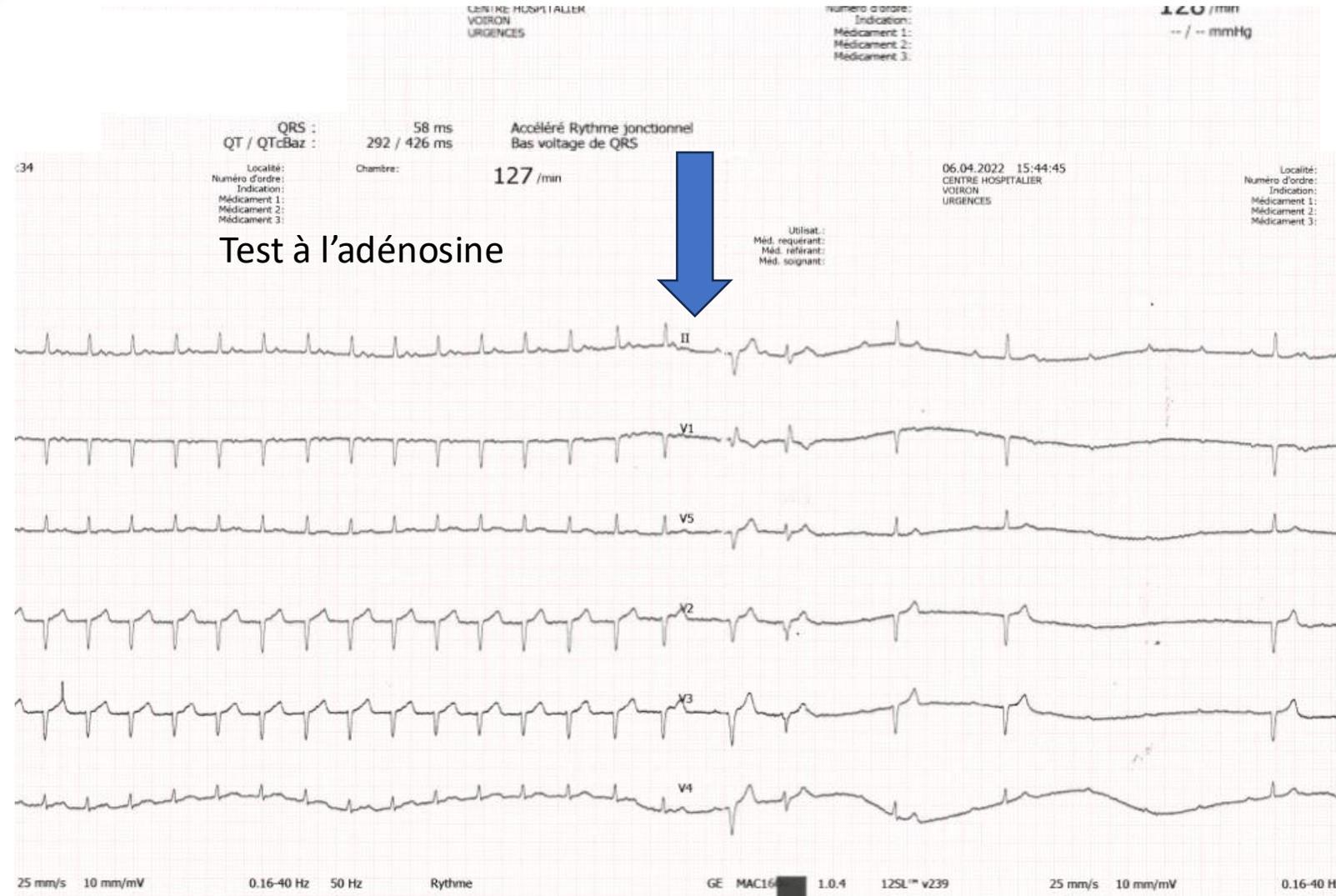


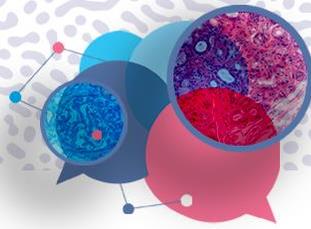
## Patiente de 50 ans

### Antécédents

- Lymphome B type zone marginale indolent
- EPS: double pic IgG lambda + IgM Lambda (2014)
- Tabac (23 PA, 2 cigarettes / jr)
- Consulte aux urgences pour des palpitations / dyspnée en avril 2002
- ETT « normale »

Tachycardie atriale incessante, récidivante sous traitement antiarythmique (Cordarone)





## ABLATION (mai 2022) au CHU

Tachycardie atriale incessante à 120/min en début de procédure.

Carte d'activation → foyer OD latérale haute proche nœud sinusal 1.5cm.

Ablation réalisée, pas de dualité nodale

## dans les suites de l'intervention

récidive de palpitation avec une notion de FA au SAU réduite par Cordarone

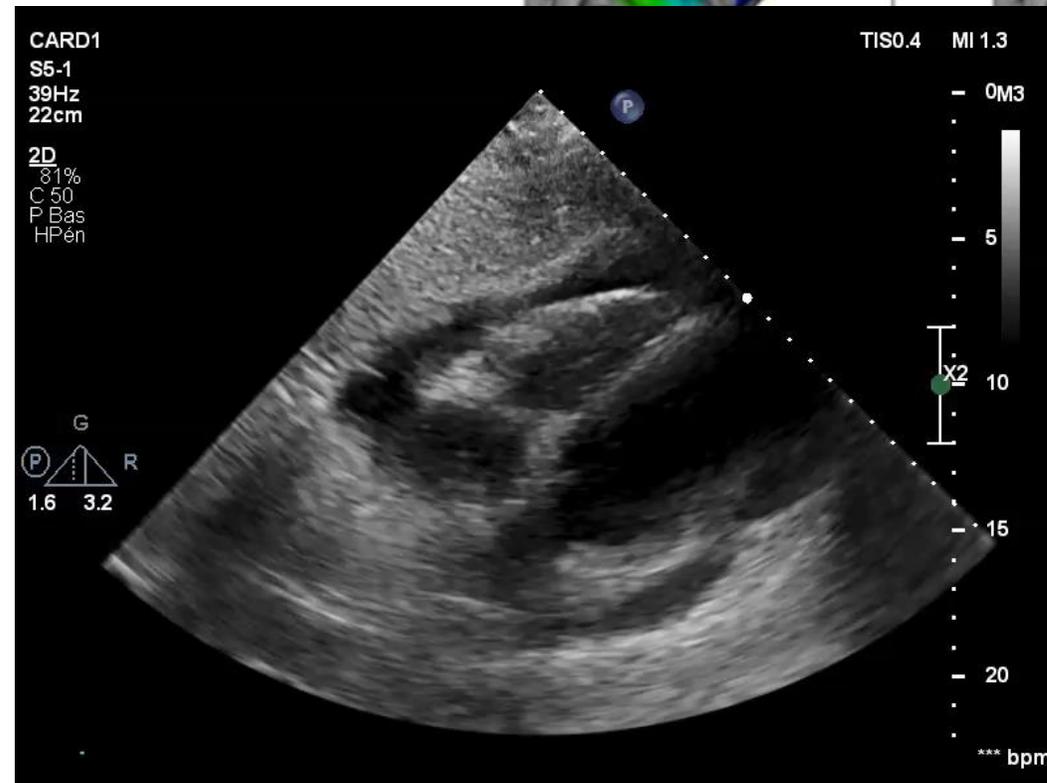
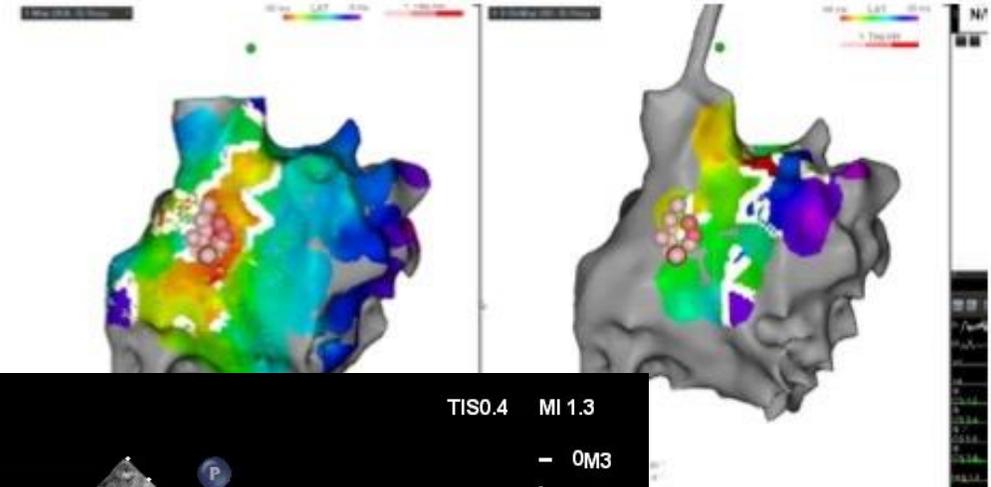
TT : Eliquis 5mg X2

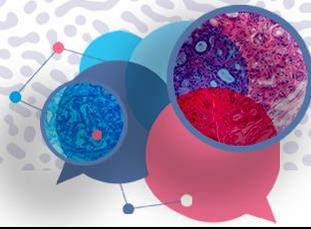
Consultation rythmologue à 1 mois : RAS

Chute de sa hauteur puis 10 jours après dyspnée au moindre effort

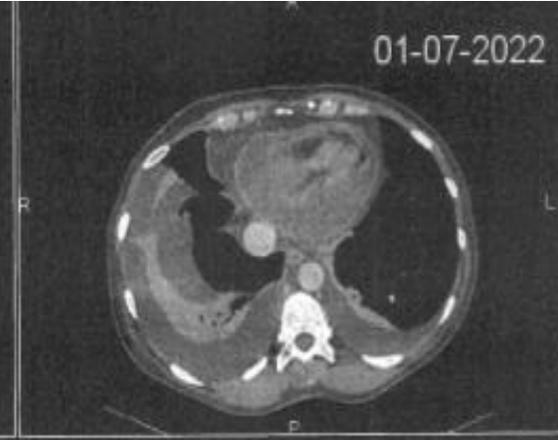
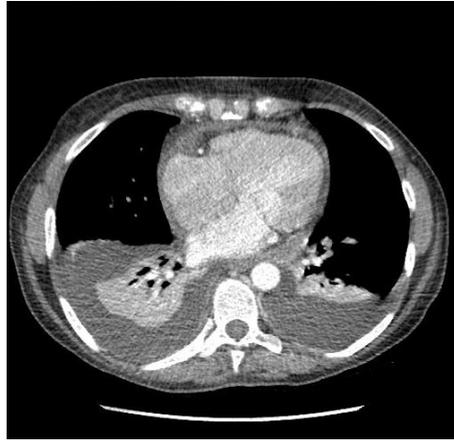
## Consultation ETT : juin 2022

FEVG 65%





## TDM thoracique :



➔ **USIC** : drainage péricardique 250 mL séro-hématique

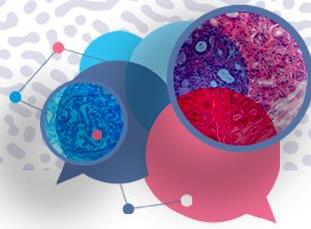
Protéines 57 g/L, stérile sans cellules suspecte  
biopsie du péricarde : péricardite subaiguë, pas de prolifération tumorale

Récidive de tachycardie atriale : bisoprolol 1,25 mg + Cordarone

Mise sous aspirine / colchicine, CRP : 70

Quel diagnostic retenez-vous ?

Faites vous des examens complémentaires ?



## Juillet 2022 :

Décompensation cardiaque globale avec épanchements pleuraux drainés (exsudat) en médecine interne  
amélioration sous diurétique IV, NTproBNP 4000ng/L  
Épisodes de tachycardie atriale

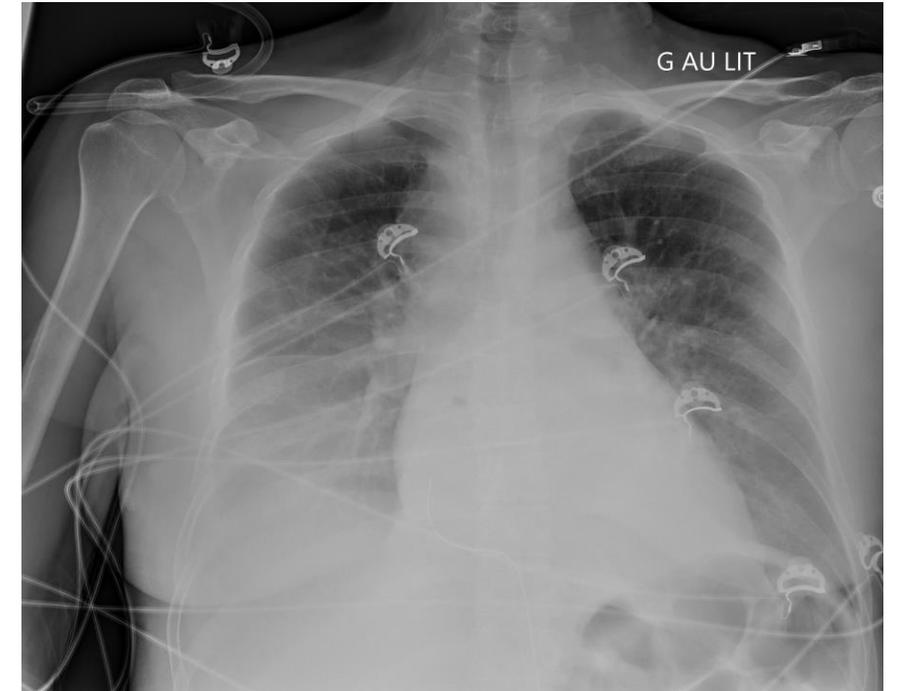
Diagnostic retenu : insuffisance cardiaque à FE préservée  
sur probable cardiopathie rythmique

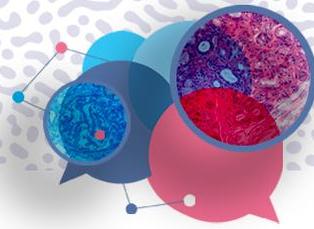
Traitement par gliflozine + aldactone

EPS : Fraction en bande étroite Ig G Lambda en zone gamma, 23.9 % des proteines  
totales (16 g/L) stable

➡ Consultation au CHU pour discuter une coronarographie + KT droit

Pour avancer dans le diagnostic, quels examens complémentaires demandez- vous ?





• **ETT+strain LG**

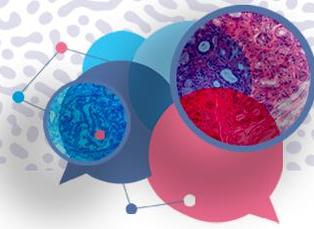
Chaînes libres légères sériques

Modification de méthode analytique depuis le 27/05/2016 : attention aux nouvelles valeurs de référence.

Chaines Kappa	9,61	mg/l
Chaines Lambda	* 99,7	mg/l
Rapport Kappa/Lambda	* 0,096	

+ Bence jones urinaire lambda

- Troponine T US : 93 ng/L      NT proBNP : 1500 ng/L



## KT droit

➔ En faveur d'une restriction

## 6 biopsies myocardiques

### HEMODYNAMIQUE

	SAT
APP O2Sat	58 %

#### Etat basal

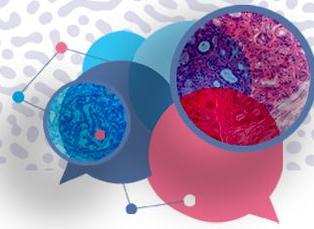
Fréquence cardiaque: 72 /min.  
 Pcap (a/v-moy) mmHg: 16 / 17 - 12.  
 APP (s/d-m) mmHg: 25/13 - 18.  
 VD (s/pd-td) mmHg: 29/3 - 12  
 OD (a/v-moy) mmHg: 13 / 13 - 9.  
 Débit cardiaque (thermodilution): 4,63 l/min (89 % du débit cardiaque théorique).  
 Index cardiaque (thermodilution): 2,5 l/min/m<sup>2</sup> (83 % de l'index cardiaque théorique).  
 Résistance vasculaires pulmonaires: 1,3 UI Wood (104,0 dyn.s/cm<sup>5</sup>).

#### Test au remplissage

Fréquence cardiaque: 67 /min.  
 Pcap (a/v-moy) mmHg: 20 / 24 - 19.  
 APP (s/d-m) mmHg: 31/16 - 23.  
 VD (s/pd-td) mmHg: 32/5 - 16.  
 OD (a/v-moy) mmHg: 18 / 19 - 14.

**Dépôts amyloïdes endomysiaux et vasculaires lambda+ en faveur d'une amylose cardiaque AL lambda+**

Amylose cardiaque AL lambda : début de chimiothérapie par daratumumab-VCD



# Discussion

- **Tableau rythmique au premier plan avec épisode d'épanchement péricardique finalement non expliqué**
- **Insuffisance cardiaque à FEVG préservée chez un sujet jeune : penser à l'amylose, le Strain LG aide au diagnostic**
- **Suspicion d' amylose AL : urgence (Biopsie cardiaque d'emblée, IRM cardiaque /scinti DPD non réalisées)**
- **Difficulté de la prise en charge multisite (CH/CHU), logiciel d' ETT partagé maintenant**