



QUAND PENSER À L'AMYLOSE CARDIAQUE ?

① Je suspecte une amylose cardiaque

Devant ces présentations cliniques :

- ✓ Devant une hypertrophie cardiaque (HVG) + ou - EPOF
- ✓ Devant toute CMH + ou - EPOF
- ✓ Devant une insuffisance cardiaque à FEVG préservée + HVG
- ✓ Devant une insuffisance cardiaque à FEVG altérée + HVG

- ✓ Devant un rétrécissement aortique
- ✓ Devant une insuffisance cardiaque > 65 ans + 1 redflag
- ✓ Devant une altération du strain en cocarde avec HVG
- ✓ Devant EPOF

Devant ces anomalies cardiaques :

ELECTROCARDIOGRAMME

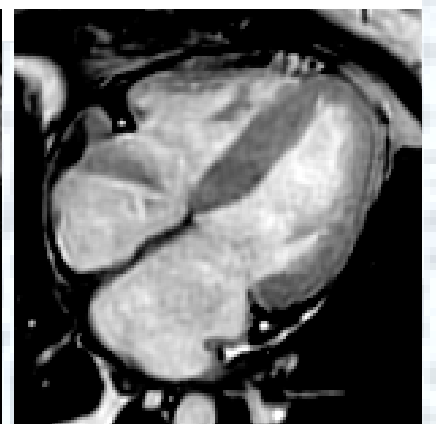
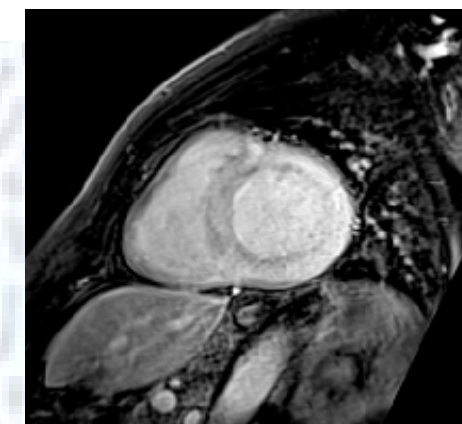
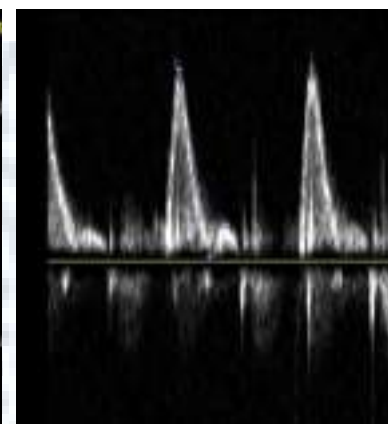
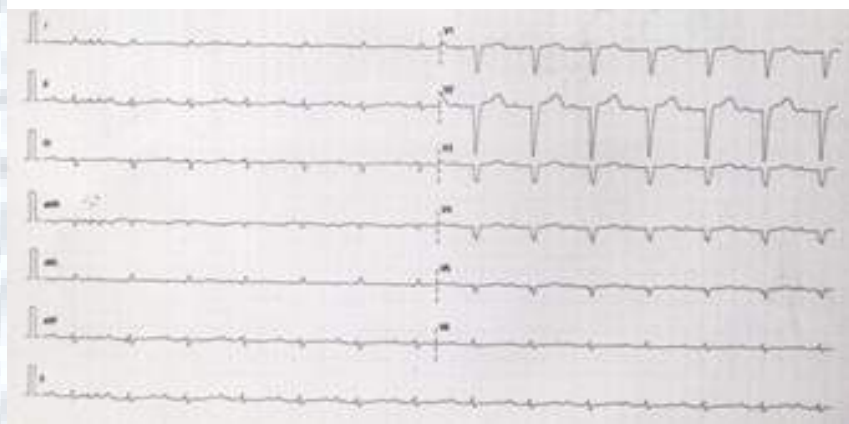
- Microvoltage
- Onde Q (pseudo)
- Trouble de la conduction

ECHOCARDIOGRAPHIE

- Hypertrophie biventriculaire (VG + VD)
- Hyperéchogénicité du myocarde
- Altération du strain en cocarde
- Épaississement des valves (RA)
- Anomalie de la fonction diastolique
- Épaississement du septum inter-atrial
- Dilatation bi-atriale modérée

IRM Cardiaque

- Anomalies morphologiques
- Réhaussement tardif diffus après injection de gadolinium (VG, VD, OG, OD)
- Difficulté d'annulation du myocarde sur le T1 scouting
- Augmentation du T1 Mapping

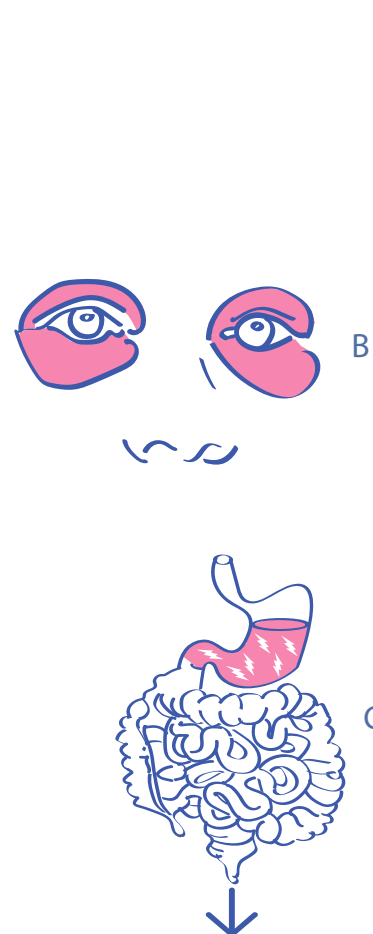


② Je recherche les signes extracardiaques en faveur d'une amylose

Une aide au diagnostic de l'amylose et de son type (AL, ATTRv, ATTRwt)

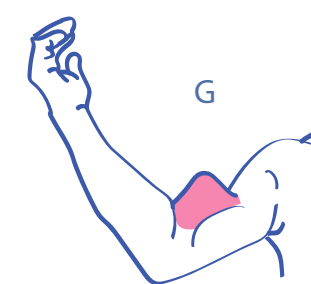
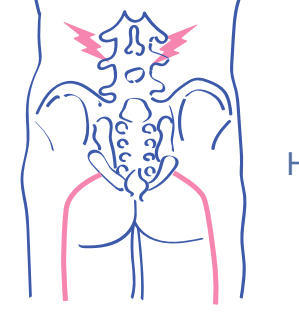
**Atteintes en faveur d'une Amylose AL :
Signes < 2ans**

- Macroglossie : A**
- Ecchymose périorbitaire : B**
- Purpura cutané
- Lésions unguéales
- Dysphonie
- Dysautonomie vasculaire
- Dysautonomie digestive : C**
(Nausée, Vomissement, Diarrhée-Constipation)
- Neuropathie : D**
- Perte de poids importante



+ Atteintes Cardiaques :

- E**ssoufflement
- P**rise de poids
- O**edèmes
- F**atigue



**Atteintes en faveur d'une Amylose à Transthyrétine Sauvage (ATTRwt)
Signes > 2ans**

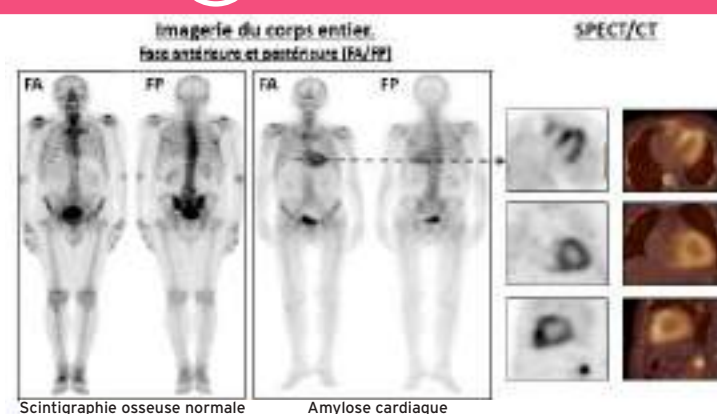
- E : Canal Carpien**
Doigt à ressaut
- F : Surdit **
- G : Rupture tendon long biceps**
Rupture de la coiffe des rotateurs
- H : Canal lombaire  troit**
Canal cervical  troit
- PTH et/ou PTG**

Atteintes en faveur d'une Amylose   transthyr tine h r ditaire (ATTRv)

③ Je prescris scintigraphie + gammopathie

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE :

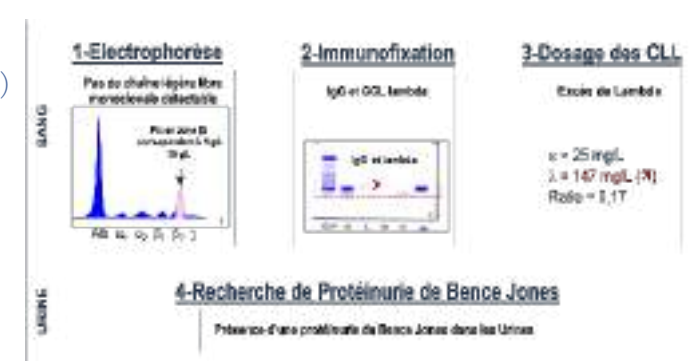
Une fixation intense et diffuse du c ur est  vocatrice d'amylose TTR
L'absence de fixation cardiaque est en faveur d'une amylose AL en cas d' cho ou d'IRM suspectant une cardiopathie amyloide



ET

GAMMAPATHIES :

-  lectrophor se des prot ines s riques (EPP)
- Immunofixation s rique
- Dosage des cha nes l g res libres (CLL) : kappa et lambda (  et  ) s riques
- Prot inurie de Bence Jones (=CLL) (urines)



④ J'oriente vers un Centre Expert

En urgence, en cas de suspicion d'AL (preuve histologique et traitement) et pour toutes les ATTR, r alisation du test g n tique et initiation du traitement sp cifique. Je trouve le centre expert   proximit  de mon patient sur le site web www.reseau-amylose.org page R seau Amylose National.

Avec le soutien institutionnel de :