

FICHE PROTOCOLE – HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE Conséquence de la dysautonomie Vasculaire DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE ATTRv – AL – ATTRwt

1. PRINCIPES GÉNÉRAUX

L'hypotension Orthostatique (HO) dans l'amylose est une urgence fonctionnelle.

Le risque principal est la syncope et la chute, notamment au lever et la nuit.

L'objectif n'est pas une TA "normale", mais une TA suffisante pour éviter les syncopes et permettre l'autonomie.

La TA couchée est souvent élevée (HTA neurogène de décubitus, nSH) et ne doit pas être traitée comme une HTA essentielle.

2. DÉFINIR LA SÉVÉRITÉ (OBLIGATOIRE)

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE SÉVÈRE

- Malaises sévères et/ou syncopes au lever
- Patient capable de tenir debout un minimum avec aide et traitement
- Risque élevé de chute, surtout la nuit (nycturie)

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE TRÈS SÉVÈRE

- Syncope dès mise debout
- Parfois syncope même assis
- Patient doit être confiné au lit temporairement jusqu'à stabilisation du traitement
- Verticalisation progressive uniquement après sécurisation

3. PROTOCOLE DE MESURE

- Repos 3–5 min : TA/FC couchée
- TA/FC debout à 1 min et 3 min
- Symptômes systématiques (vertiges, flou, voile noir, faiblesse)
- Si station debout impossible : TA/FC assise

4. MESURES NON PHARMACOLOGIQUES (OBLIGATOIRES)

- Bas de contention classe II (force 2) mi-cuisse ou collant
- Mise en place avant le premier lever
- Alternative si intolérance : ceinture abdominale
- Lever progressif : allongé assis (1min) → debout (1min avant l'initiation de la marche)
- Petits repas fréquents, moins glucidiques (hypotension post-prandiale)
- Hydratation renforcée + sel (adapter la volémie en fonction de la cardiopathie restrictive)
- Inclinaison tête de lit 10–15° la nuit (réduit nSH, pertes hydrosodées, nycturie, hypovolémie matinale)

5. TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

MIDODRINE (GUTRON®) = traitement de base

- Prises à heures fixes toutes les 3–4h
- Délai d'action $\approx$ 45–60 min : ne pas lever trop tôt
- Ne jamais interrompre car patient à jeun pour examen (sauf contre-indication)
- Dernière prise $\geq$ 3h avant coucher (réduit HTA couchée)

FLUDROCORTISONE (FLUCORTAC®) si besoin

- Prudence : hypokaliémie, surcharge, œdèmes
- Éviter si insuffisance cardiaque droite avancée

DROXIDOPA (~~ATU~~) si échec/intolérance

- Titration progressive, 3 prises/j
- Surveillance HTA couchée
- Association possible avec midodrine en formes très sévères (milieu spécialisé)
- Ordonnance spéciale, « autorisation temporaire d'utilisation » (ATU)
-

6. CONSIGNES HOSPITALIERES SÉCURITÉ

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE SÉVÈRE

- Lever uniquement après mise en place des bas de contention + délai post-midodrine (min 30min)
- Surveillance 5–10 minutes après lever (malaise retardé)
- Accompagnement toilettes systématique
- Nuit : très haut risque (nycturie, syncope post-mictionnelle), → Privilégier bassin/pistolet

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE TRÈS SÉVÈRE

- Confinement temporaire au lit
- Toilette au lit
- Bassin/pistolet
- Verticalisation uniquement après stabilisation traitement
- Reprise progressive (assis court, puis debout assisté)

7. BRANCARDAGE / SALLE D'EXAMEN (POINT CRITIQUE)

L'IDE doit prévenir systématiquement :

- le brancardier
- l'équipe d'examen (scanner, IRM, échographie, endoscopie, consultation)

Consignes :

- Ne jamais lever “comme un patient habituel”
- Lever uniquement après **mise en place des bas de contention** + délai post-midodrine (**min 30min**)
- transfert assisté obligatoire
- risque maximal au retour de salle (fatigue + hypovolémie)

8. ÉDUCATION DU PATIENT ET DE SES AIDANTS (PRIMORDIAL)

Le patient doit savoir expliquer :

- “Je ne dois pas être levé sans bas et sans délai après midodrine.”
- “Je peux faire une syncope si on me met debout trop vite.”
- “Je dois être accompagné la nuit à cause de la nycturie.”

Le patient doit pouvoir informer et éduquer les soignants qu’il rencontre (imagerie, urgences, brancardage).

5. RÉPARTITION DES RÔLES

- Médecin : prescrit protocole complet + titration + sécurité
- Interne : traçabilité, coordination, facteurs aggravants, examens
- IDE : Horaires stricts + lever sécurisé + brancardage
- AS : prévention chutes, toilettes, nuit
- Cadre de Santé : Vérifie la mise en place des procédures et la formation des agents.
Diététicienne : fractionnement repas + protéines + adaptation hydrosodée