

## Atteintes infiltratives amyloïdes

### SE MANIFESTENT PAR :

- Souvent totalement asymptomatique
- Nodule enchâssé dans la paroi et/ou ulcérations pouvant se compliquer de :
  - Saignements (rectorragie, méléna, anémie)
  - Perforations (douleurs, pneumopéritoine...)

### CONDUITE À TENIR :

- Ne pas hésiter à réaliser une endoscopie digestive haute (FOGD) ou une endoscopie basse (rectosigmoïdoscopie ou coloscopie) pour évaluer l'atteinte (à visée diagnostique = topographie et étendue des lésions) et éliminer un diagnostic différentiel (maladie ulcéreuse gastroduodénale, pathologies néoplasiques surajoutées).
- Protection digestive par les IPP en cas d'atteinte gastroduodénale
- Étudier Balance risque/bénéfice de l'anticoagulation curative
- Importance du Facteur X – albuminurie

### COMPLICATIONS POSSIBLES :

- Risque d'hypoalbuminémie sévère (formes exsudatives) en absence de syndrome néphrotique
- Risque hémorragique (déglobulisation aiguë avec hémorragie extériorisée ou déglobulisation subaiguë avec anémie réfractaire)
- Possibilité d'hémostase endoscopique en cas de saignement aiguë et de lésions limitées.
- Risque de syndrome sup-occlusif en cas d'atteinte importante (exceptionnel).

**L'amylose peut avoir des conséquences sur le fonctionnement du tube digestif soit par Infiltration de la paroi du tube digestif soit par atteinte du système nerveux (central, périphérique et/ou entérique) communément intitulée dysautonomie.**

**Bien comprendre le mécanisme permet de choisir la bonne conduite à tenir pour soulager les patients.**

## Atteintes digestives hautes de cause neurologique

### SE MANIFESTENT PAR :

- Troubles de la motricité oesophagienne (dysphagie, régurgitations, pyrosis)
- Troubles de la vidange gastrique ou gastroparésie (pesanteur épigastrique, satiété précoce, nausées, vomissements, douleurs épigastriques)
- Troubles de la motricité duodénale (sémiologie similaire aux troubles de la vidange gastrique, rare)

Ces atteintes sont importantes à dépister car elles sont fréquemment responsables d'une réduction de l'appétit, une réduction des ingesta et par voie de conséquence une dénutrition. Elles sont à différencier des troubles de la déglutition intéressant plutôt la sphère ORL bien qu'il est possible de voir une association concomitante des deux atteintes.

### CONDUITE À TENIR :

- Explorations endoscopiques pour éliminer une pathologie ulcéreuse ou néoplasiques
- Évaluer la dénutrition (cf. encart).
- Bain de bouche de bicarbonate de sodium (matin – midi et soir) car sécheresses buccales, changement de goût, mycoses)
- Conseils diététiques (+++): fractionnement des repas et collations, compléments nutritionnels oraux, parfois réduction des repas trop riches en lipides
- *Erythromycine* 125 à 250 mg (sachets enfants) 3 fois / jour (avant les repas) ; Si échec : *Motilium* 10 mg 3 fois / jour – monter jusqu'à 20 mg 3 fois / jour possibilité de combiner les 2 traitements mais faire attention au QT (avant les repas)
- Traitement anti-émétique si nausée ou vomissement
  - Metoclopramide (PRIMPERAN®) 10 mg, dompéridone (MOTILIUM®) 10 mg ou metopimazine (VOGALENE®) 15 mg, 3 prises par jour (PO, IV ou rectal) [Attention au risque d'allongement du QT, notamment en association à l'érythromycine]
  - Ondansetron (ZOPHREN) et aprepitant (EMEND) surtout si chimiothérapie associée OU *Zyprexa* à 5mg / jour (arrêt de *Primperan*) à utiliser en dernière intention en cas de chimiothérapies et vomissements ou post-chimiothérapies.

## Atteintes intestinales de cause neurologique

### SE MANIFESTENT PAR :

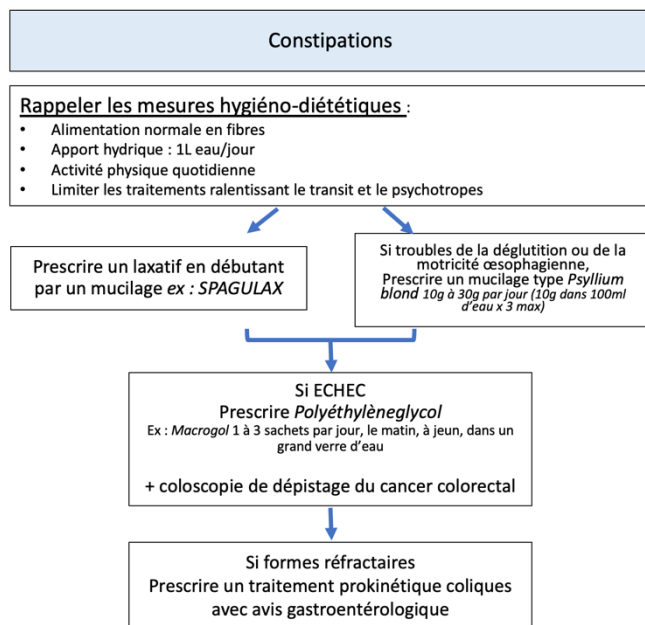
- Ralentissement du transit (constipation ou alternance diarrhée – constipation, pouvant aller jusqu'à de véritables occlusions fonctionnelles)
- Diarrhée (moins fréquente que la constipation) observée plus fréquemment les atteintes héréditaires de neuropathie ATTR mutée (Val30Met) et certaines formes d'amylose AL.

### CONDUITE À TENIR EN CAS DE CONSTIPATION :

- Rappeler les mesures hygiéno-diététiques : alimentation normale en fibres, apport hydrique conseillée d'au moins 1 litre par jour (à adapter éventuellement au traitement diurétique et aux apports hydrosodés quotidiens en cas d'insuffisance cardiaque congestive), promouvoir l'activité physique quotidienne, limiter les traitements ralentissant le transit notamment les antalgiques de palier 2 ou 3 et les psychotropes
- Prescrire un laxatif en débutant par un mucilage (Ex : ispaghul type SPAGULAX®, ...) sauf en cas de troubles de la déglutition ou de troubles de la motricité oesophagienne. Des patients de l'Association Française Contre l'Amylose (AFCA) décrivent une amélioration de leurs symptômes avec un autre mucilage comme le *Psyllium* blond (Plantin des Indes) : 10g à 30g par jour (10g dans 100ml d'eau x 3 max). En cas d'échec, un traitement par polyéthylèneglycol (Ex : *Macrogol* 1 à 3 sachets par jour, le matin, à jeun, dans un grand verre d'eau fraîche) est indiqué.
- Coloscopie de dépistage du cancer colorectal à discuter selon l'âge, les facteurs de risque et les comorbidités
- Traitements prokinétiques coliques avec avis gastroentérologique si formes réfractaires

### CONDUITE À TENIR POUR TRAITER LA DENUTRITION DANS LES FORMES SEVERES DE DYSAUTONOMIE ou DE DIARRHÉE

- Assistance nutritive si ingesta insuffisants par voie entérale de préférence ou par voie parentérale
- Exploration fonctionnelle par scintigraphie de vidange gastrique en cas de forme réfractaire avant de discuter un traitement endoscopique ou chirurgical (=injection de toxine botulinique, dilatation du pylore, POEM ou chirurgicale (Pacemaker gastrique)).



*Schéma simplifié atteinte intestinale de cause neurologique : la constipation*

#### CONDUITE À TENIR EN CAS DE DIARRHÉES :

- Se méfier si alternance diarrhée–constipation qui témoigne d’une constipation. Le distinguo se fait en réalisant un simple abdomen sans préparation ou de consulter un scanner abdominal récent.
- En cas de diarrhée chronique (au moins 3 selles liquides ou très molles PAR JOUR pendant au moins 4 SEMAINES), un traitement symptomatique par loperamide peut être proposé : 1 à 2 gélules x 3 par jour, avant chaque repas, à augmenter très progressivement. Ne pas dépasser 6 gélules par jour sans avis médical. En cas d’arrêt des matières et des gaz, le loperamide est à interrompre et l’adaptation posologique est à discuter avec un médecin
- Traitement empirique d’une colonisation bactérienne chronique de l’intestin grêle par métronidazole 500 mg x 3 par jour pendant 5 jours (doit faire disparaître totalement la diarrhée)
- En cas d’échec, il est recommandé de demander un avis gastroentérologique pour discuter un traitement antisécrétoire par analogue de somatostatine

Comme pour les symptômes digestifs hauts, les symptômes digestifs bas exposent à la dénutrition par réduction des ingesta et parfois du fait d’une malabsorption lipido-azotée (penser à évaluer les ingesta et à compenser un éventuel déficit d’apport, cf. encart).

#### 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

amylose.mondor@gmail.com

##### Coordinatrice de soin :

Mme Carole Henrion Tél : 01 49 81 28 16

carolehenrion.amylose@gmail.com

##### Cardiologie :

Pr T. Damy, Dr A. Galat, Dr S. Guendouz,

Dr S. Oghina, Dr A. Zaroui, Dr C Chalard

Pr N. Lellouche, Dr N. Elbaz, Dr G. Abehsira,

Dr D. Hamon, Dr S. Rouffiac

##### Responsable des greffes cardiaques

Dr S. Guendouz

##### Sos amylose cœur

Dr S. Oghina : [sos.amylosecœur@aphp.fr](mailto:sos.amylosecœur@aphp.fr)

##### Cellule de Coordination

##### Insuffisance Cardiaque et Cardiomyopathie (CCICC)

Mme S. Dias, Mr M. Frelat :

[insuffisance.cardiaque@aphp.fr](mailto:insuffisance.cardiaque@aphp.fr)

Tél : 01 49 81 21 11 DECT 36871

##### Education Thérapeutique

Dr Soulef Guendouz

Mme Julie Pompougnac – Psychologue

Tél : 01 49 81 22 53

Mme Sandrine Dias – Infirmière [amylo.pép@gmail.com](mailto:amylo.pép@gmail.com)

##### Responsable Activité de Recherche clinique

Mme M. 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

**Métro :** 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](http://www.reseau-amylose.org)

Ou notre chaine Youtube :

« [réseau amylose](http://réseau amylose) »

\*Copyright : Réseau Amylose.

## L’atteinte digestive dans l’amylose cardiaque

*Ce que le gastro-entérologue doit savoir*



### Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Evaluer le patient dans son ensemble

Informer

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche