

Amylose Cardiaque

Ce que le cardiologue doit en savoir

E. Ferrari



Virchow

1854: Terme d'amyloïdose (« qui ressemble à du sucre ») introduit par Virchow, pensant qu'il s'agissait d'une substance analogue à l'amidon

Vous êtes devant un tableau d'insuffisance cardiaque congestive compatible avec une amylose cardiaque

Il n'y a pas de signe clinique cardiologique spécifique de l'amylose cardiaque

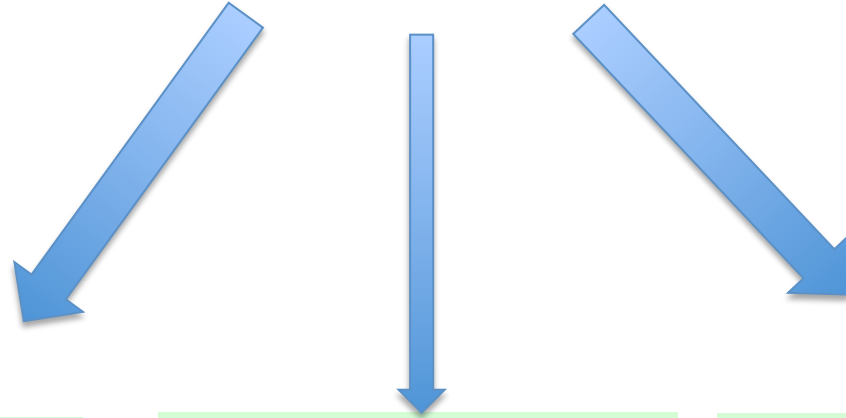
En revanche quels sont les éléments du reste du dossier en faveur d'une amylose

- 1) Macroglossie
- 2) Purpura péri-orbitaire
- 3) Canal carpien
- 4) Hypotension orthostatique
- 5) Protéinurie
- 6) Tous

En revanche quels sont les éléments du reste du dossier en faveur d'une amylose

- 1) Macroglossie
- 2) Purpura péri-orbitaire
- 3) Canal carpien
- 4) Hypotension orthostatique
- 5) Protéinurie
- 6) Tous

Amylose



Reins

Coeur

SNC

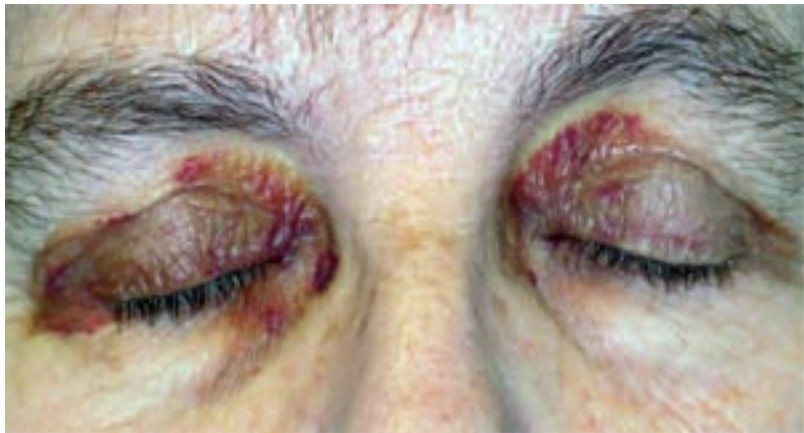




Figure: Systemic AL-amyloidosis

Suspicion d'amylose cardiaque



Le contexte +++

Reste de l'examen clinique et le dossier

Quel est l'élément ECG qui n'est pas en faveur d'une amylose cardiaque

- 1) Indice de Sokolow > 45 mm Hg
- 2) HBAG + BBD Incomplet
- 3) BAV 1er degré
- 4) Microvoltage
- 5) Sequelle de nécrose antérieure

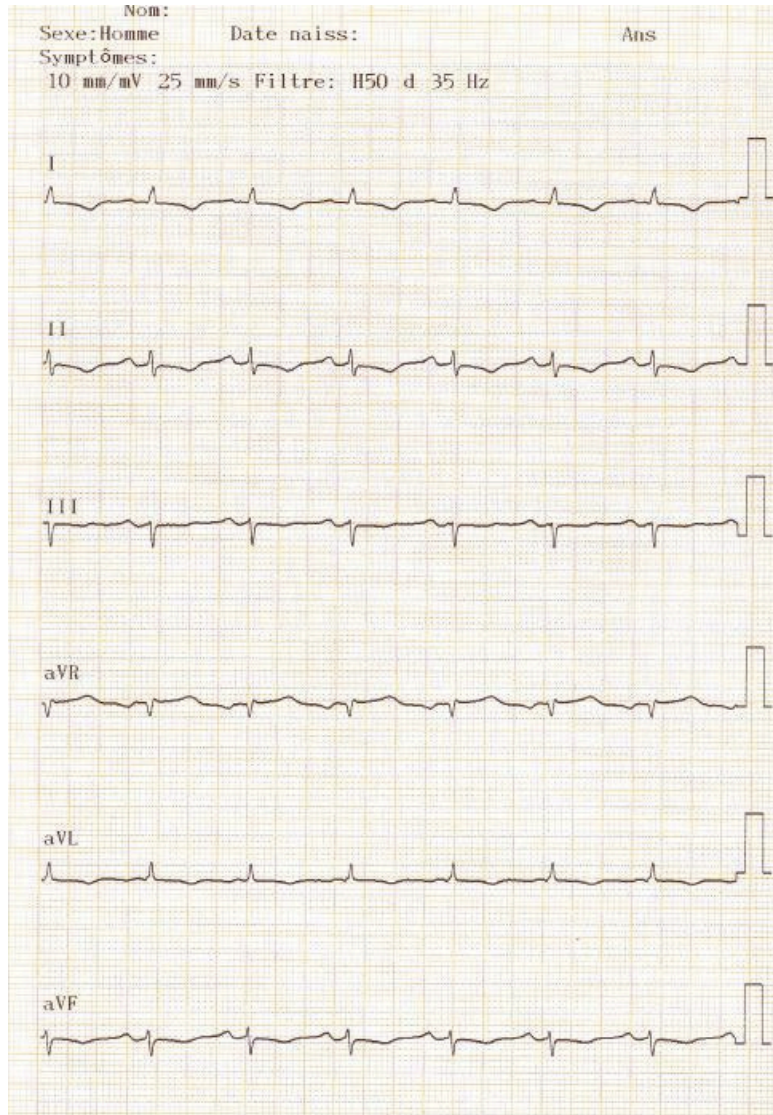
Quel est l'élément ECG qui n'est pas en faveur d'une amylose cardiaque

- 1) Indice de Sokolow > 45 mm Hg**
- 2) HBAG + BBD Incomplet
- 3) BAV 1er degré
- 4) Microvoltage
- 5) Séquelle de nécrose antérieure

Situation caractéristique de l'Amylose

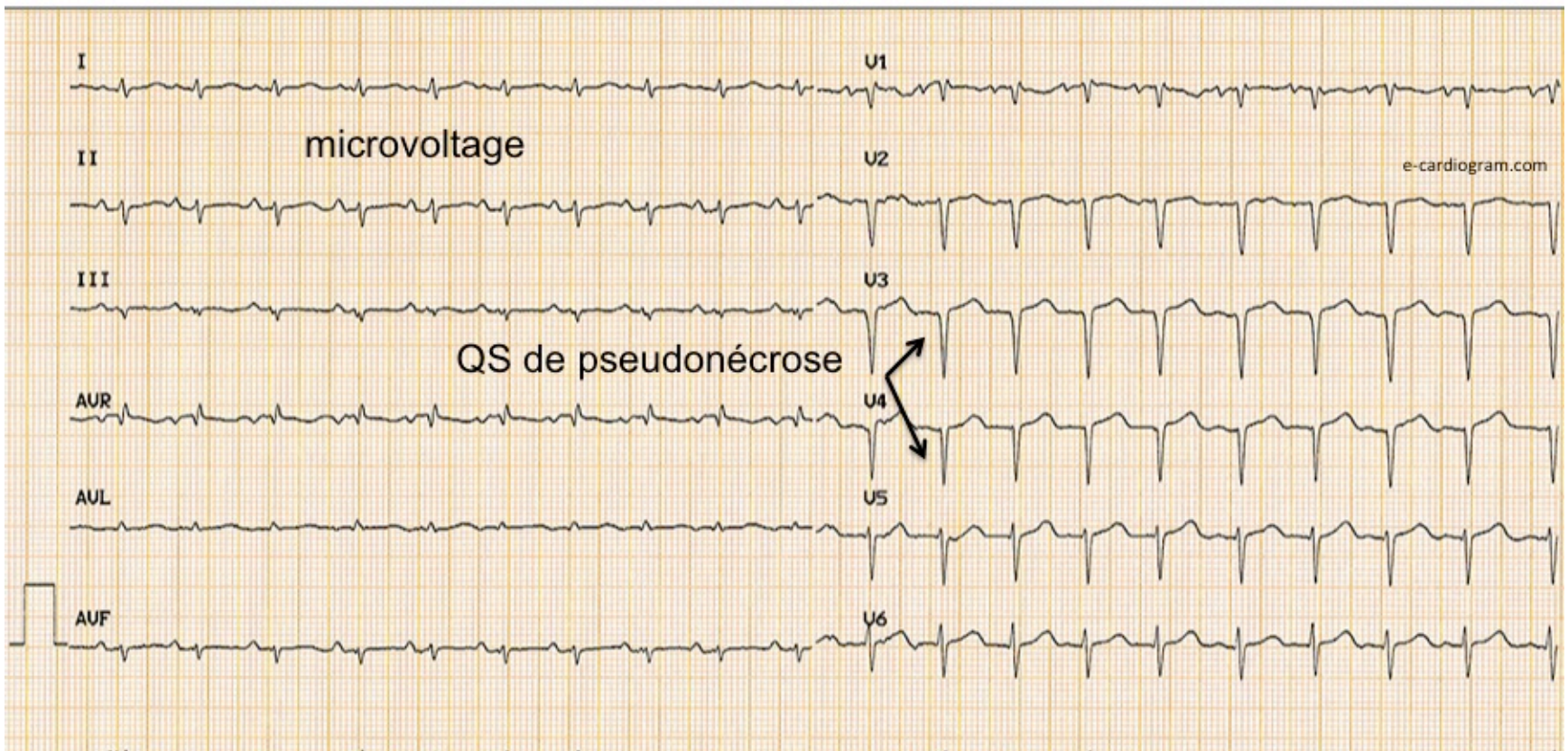
“Hypertrophie échographique du VG avec un microvoltage à l'ECG “

Dissociation ECG- Structure macroscopique



ECG de l'Amylose

(microvoltage, onde q de pseudonécrose)



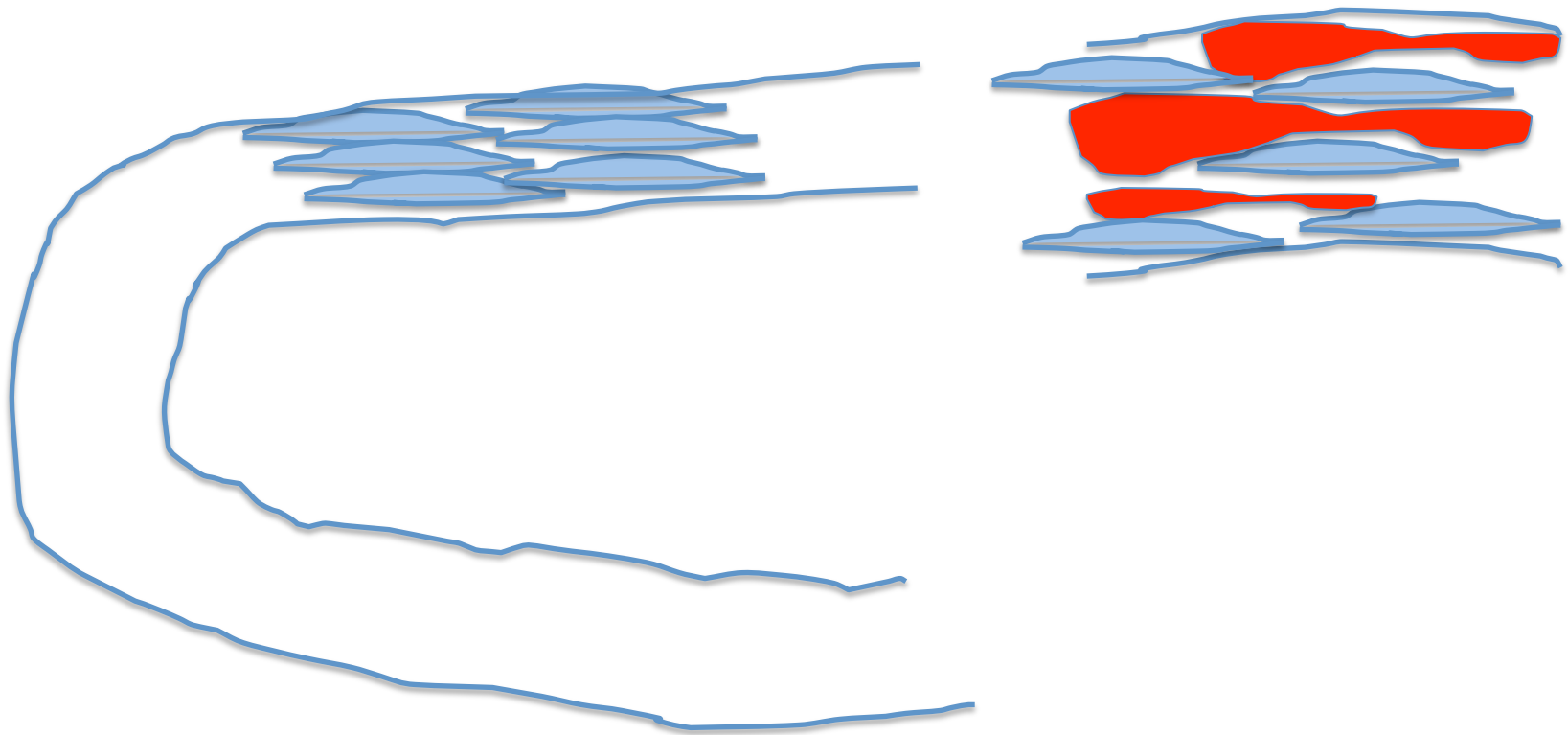
Pas de grande onde R en V5 V6

ECG de l'Amylose



Evolution de l'ECG en D1-D2-D3 sur une douzaine d'années chez un patient présentant une amylose cardiaque TTR

Pourquoi ?



Quelle est l'anomalie échographique la moins attendue ?

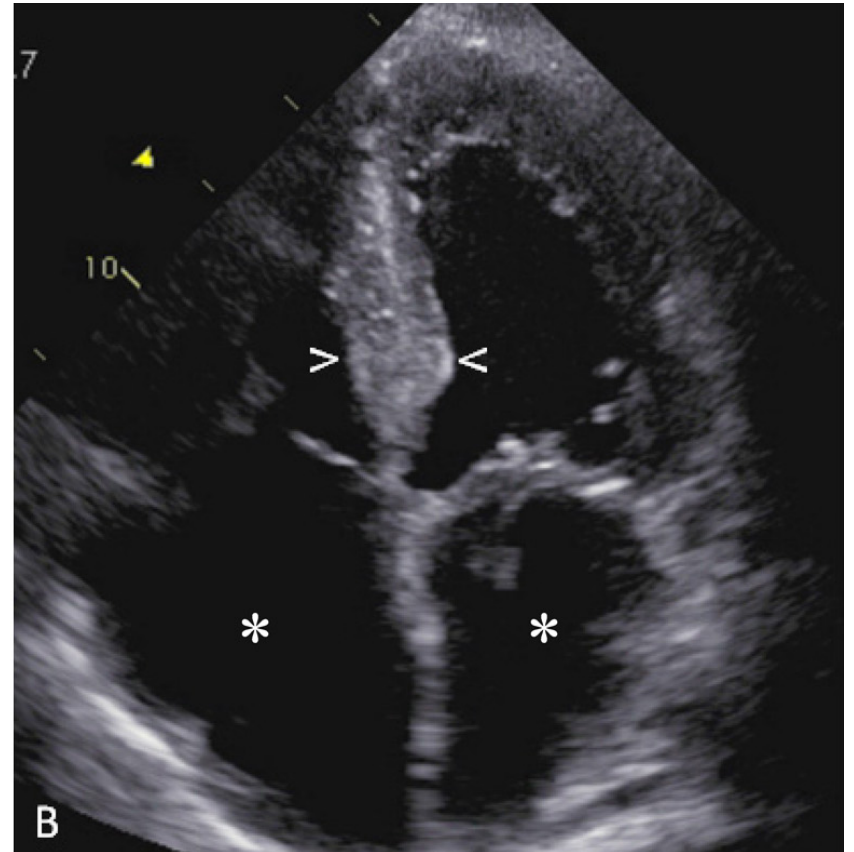
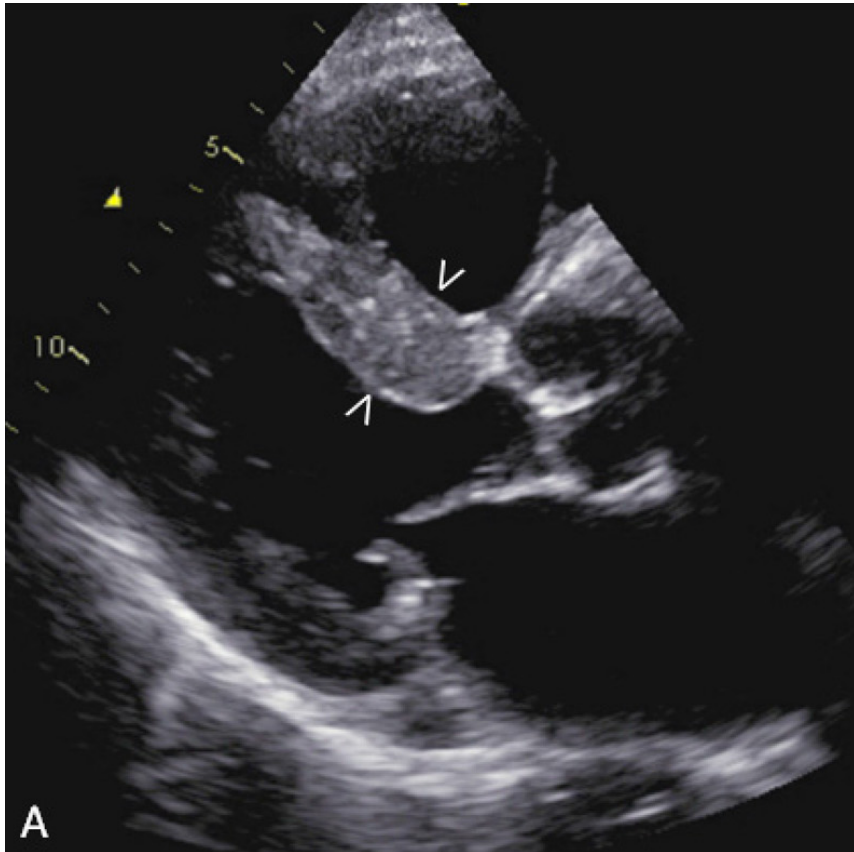
- 1) Hypertrophie septale avec aspect brillant
- 2) Hypertrophie concentrique
- 3) Hypertrophie septale asymétrique
- 4) Hypertrophie-dilatation du VG
- 5) Pas d'hypertrophie dans 50% des cas.

Quelle est l'anomalie échographique la moins attendue ?

- 1) Hypertrophie septale avec aspect brillant
- 2) Hypertrophie concentrique
- 3) Hypertrophie septale asymétrique
- 4) **Hypertrophie-dilatation du VG**
- 5) Pas d'hypertrophie dans 50% des cas.

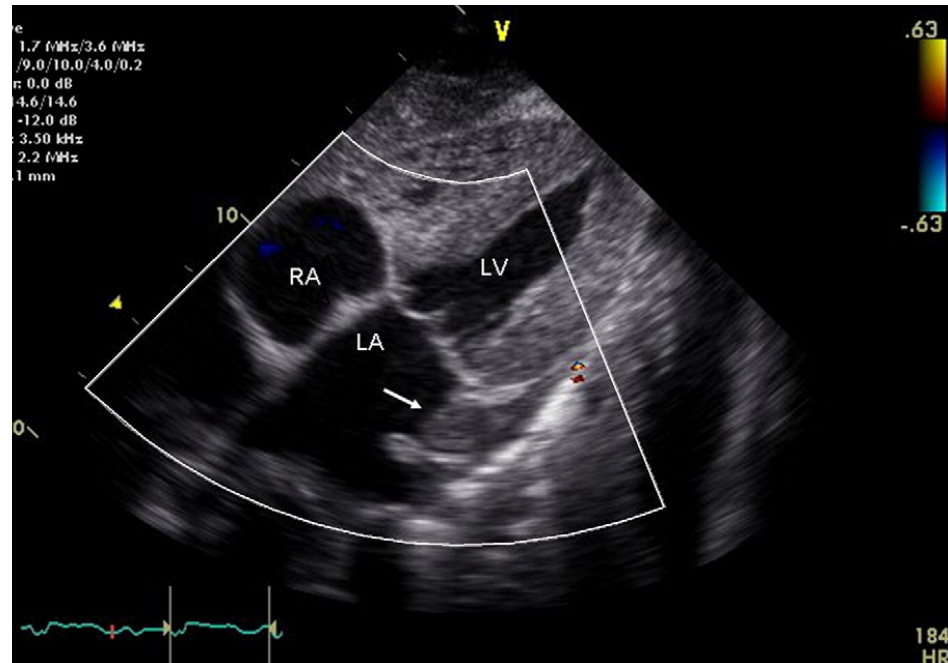
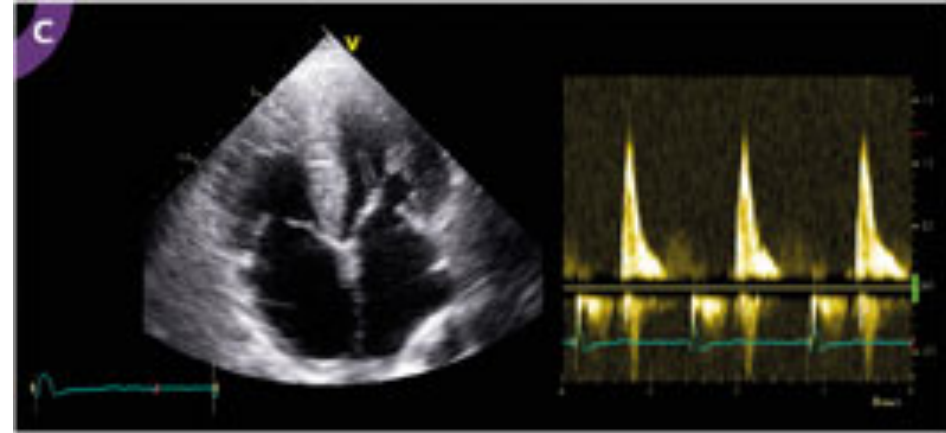
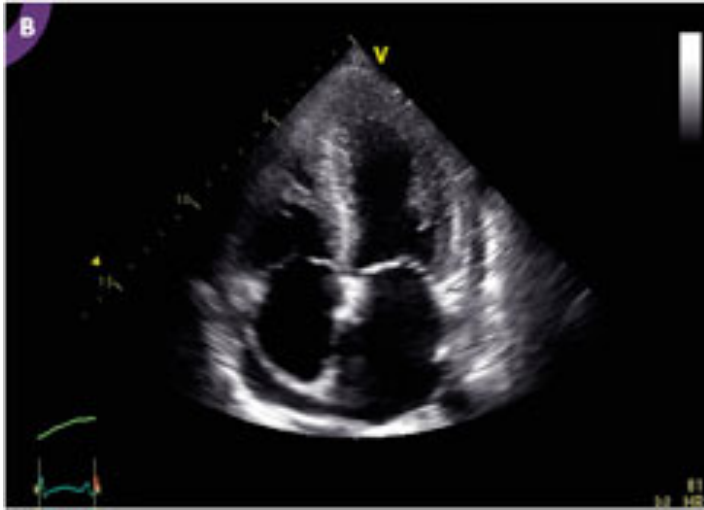
Echocardiographie de l'Amylose

Aspect "pixélisé" du myocarde



Epaississement des valves et du SIA

Echocardiographie de l'Amylose



Echocardiographie de l'Amylose

Aspect de CMH restrictive

- **Aspect classique d'HVG scintillante**
- **Epaississement des valves**
- **Epaississement de la paroi libre du VD**
- **Epaississement du SIA**
- **Présence de thrombus (y compris en RS)**

ECG de l'Amylose



Evolution de l'ECG en D1-D2-D3 sur une douzaine d'années chez un patient présentant une amylose cardiaque TTR

Evolution de l'HVG

La masse myocardique peut augmenter de 8 à 22% par année d'évolution.

Quid des marqueurs cardiaques dans l'amylose ?

BNP et Tropono augmentent dans l'Amylose (comme dans la plupart des cardiopathies de surcharge)

Société Internationale d'Amylose (Rome 2010)

Dans un contexte d'Amylose systémique il faut suspecter une atteinte cardiaque si

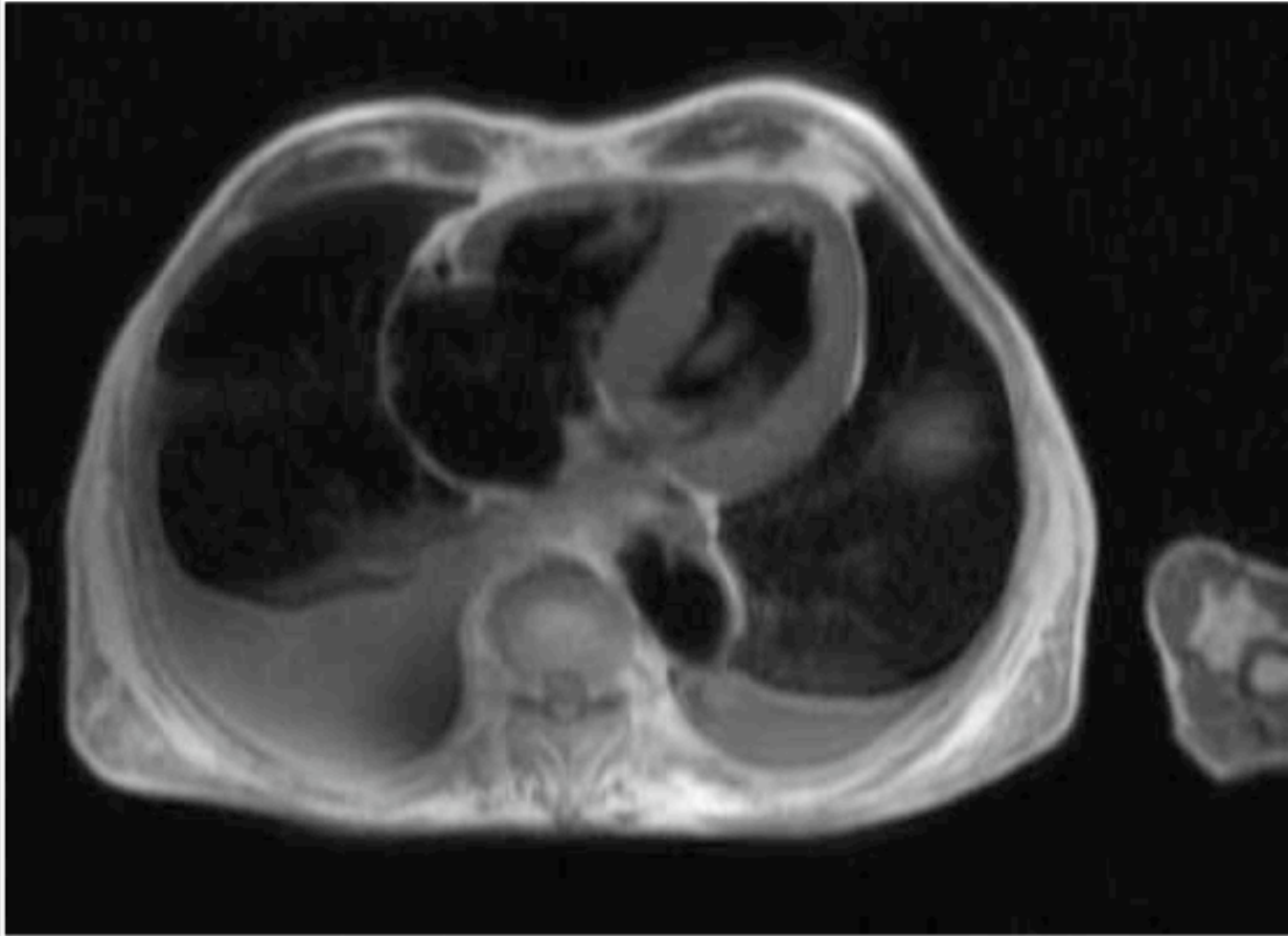
- 1) Epaisseur Paroi du VG > 12 sans autre cause détectable*
- 2) **BNP > 332 ng/L** (en l'absence d'Insuf Rénale)*

**L'IRM de l'amylose donne des signes très particuliers
qui peuvent permettre de poser le diagnostic**

1) VRAI

2) FAUX

IRM de l'Amylose



IRM de l'Amylose

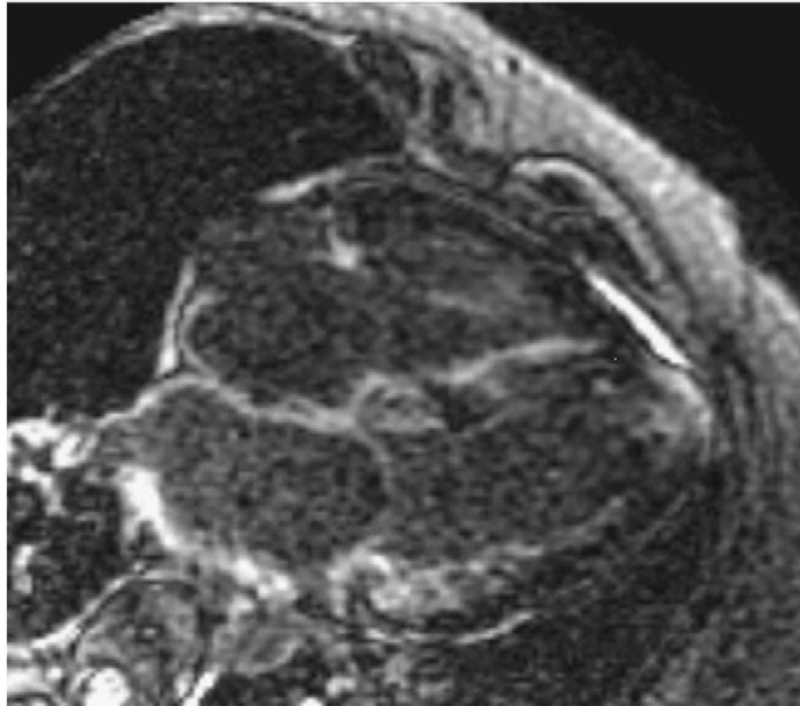


Fig 7. Cardiac MRI in advanced amyloid cardiomyopathy showing thickened ventricular and atrial septum. The white areas in the ventricular and atrial walls are abnormal and represent delayed gadolinium uptake in a typical distribution for cardiac amyloidosis.

IRM de l'Amylose

Rehaussement tardif sous endocardique

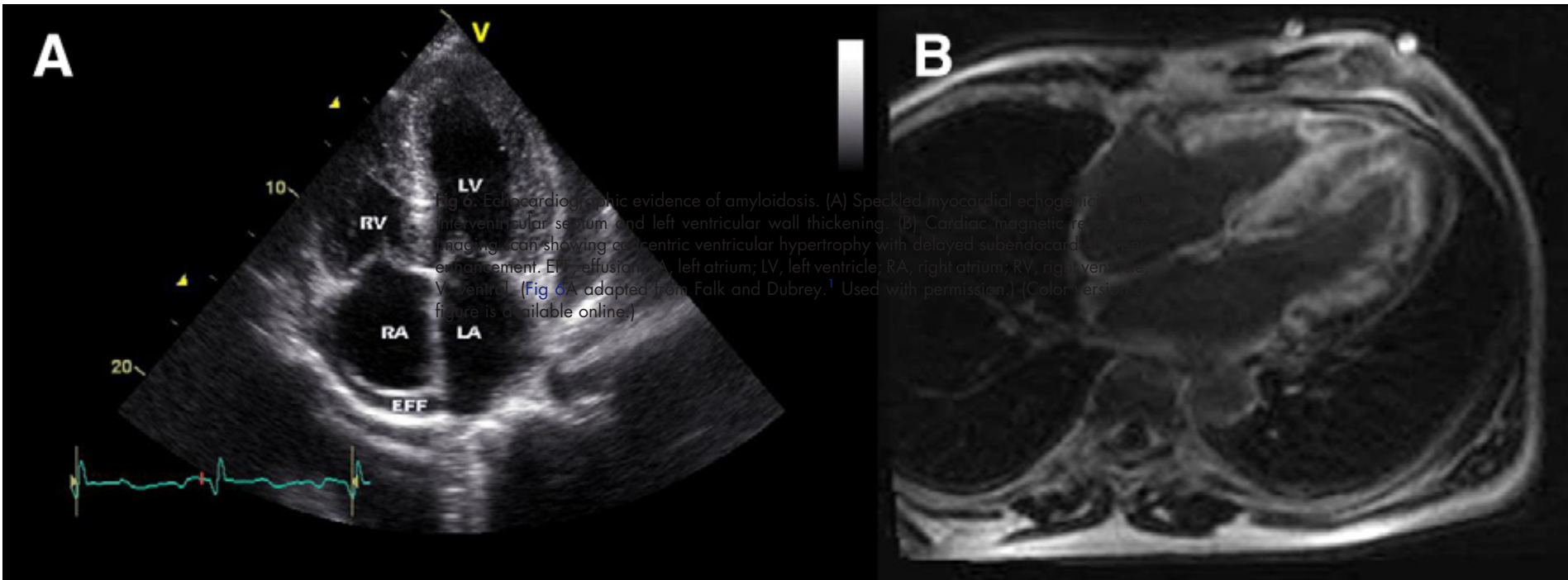


Fig 6. Echocardiographic evidence of amyloidosis. (A) Speckled myocardial echogenicity with interventricular septum and left ventricular wall thickening. (B) Cardiac magnetic resonance imaging scan showing concentric ventricular hypertrophy with delayed subendocardial hyper-enhancement. EFF, effusion; LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle; V, ventral. (Fig 6A adapted from Falk and Dubrey.¹ Used with permission.) (Color version of figure is available online.)

IRM de l'Amylose

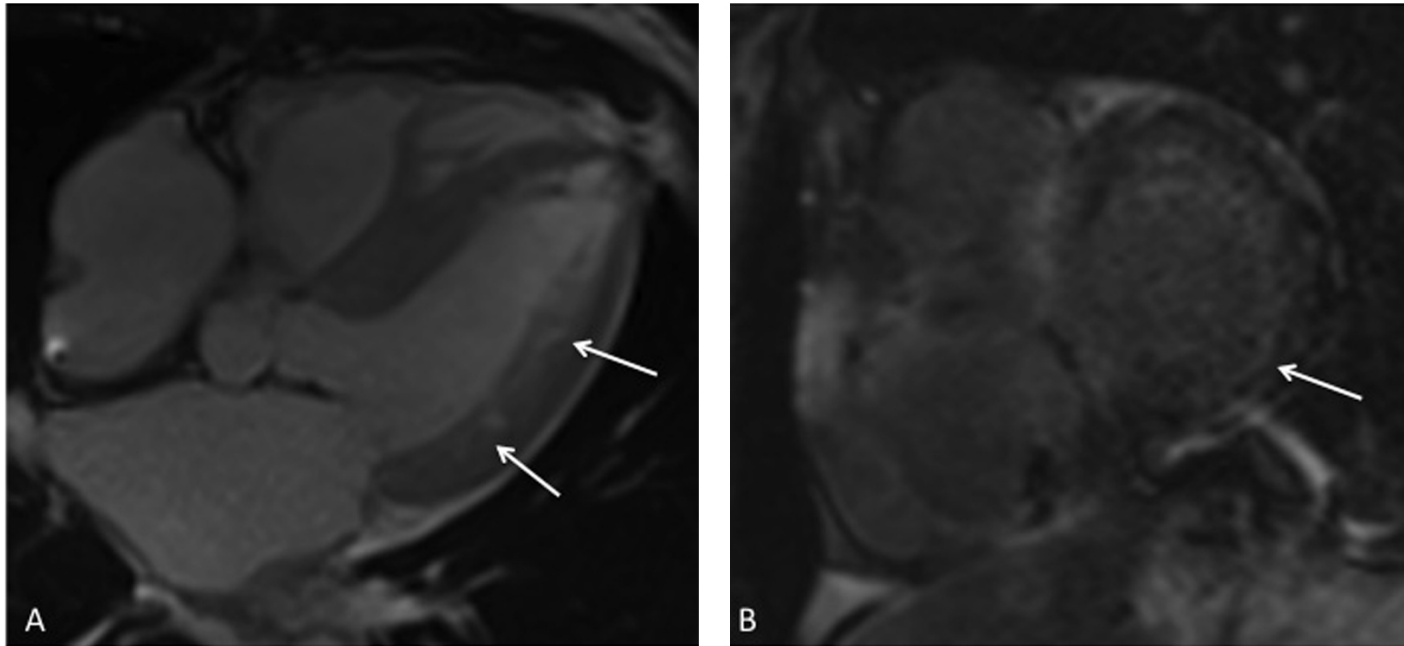


Fig. 3. Late-enhancement cardiac MRI in the horizontal long axis (panel A) and the short axis view (panel B), demonstrating thickened ventricular septum and diffuse heterogeneous delayed enhancement of gadolinium uptake, principally located in the subendocardial layer (arrows), compatible with cardiac amyloidosis.

Amylose

=

Grande spécificité histologique
faible spécificité radiologique

Quelle biopsie pour établir le diagnostic d'amylose cardiaque?

- 1) Myocardique
- 2) Gengivale
- 3) Cutanée
- 4) Rénale
- 5) Marge anale

Quelle biopsie pour établir le diagnostic d'amylose cardiaque?

- 1) Myocardique
- 2) Gengivale
- 3) Cutanée
- 4) Rénale
- 5) Marge anale

Mayo clinic proceedings

TABLE. **Indications for Endomyocardial Biopsy**

Monitor cardiac transplant rejection status
Diagnose unexplained cardiomyopathies
 Suspected myocarditis
 Suspected infiltrative cardiomyopathy
Diagnose cardiac tumors
Detect suspected anthracycline toxicity
Use in research

La coloration utilisée pour mettre en évidence l'Amylose est ?

- 1) Le rouge Vendée
- 2) Le rouge Soviétique
- 3) Le rouge Ferrari
- 4) Le rouge Congo
- 5) Le rouge Zaïre

La coloration utilisée pour mettre en évidence l'Amylose est ?

- 1) Le rouge Vendée
- 2) Le rouge Soviétique
- 3) Le rouge Ferrari
- 4) **Le rouge Congo**
- 5) Le rouge Zaïre

Histologie myocardique

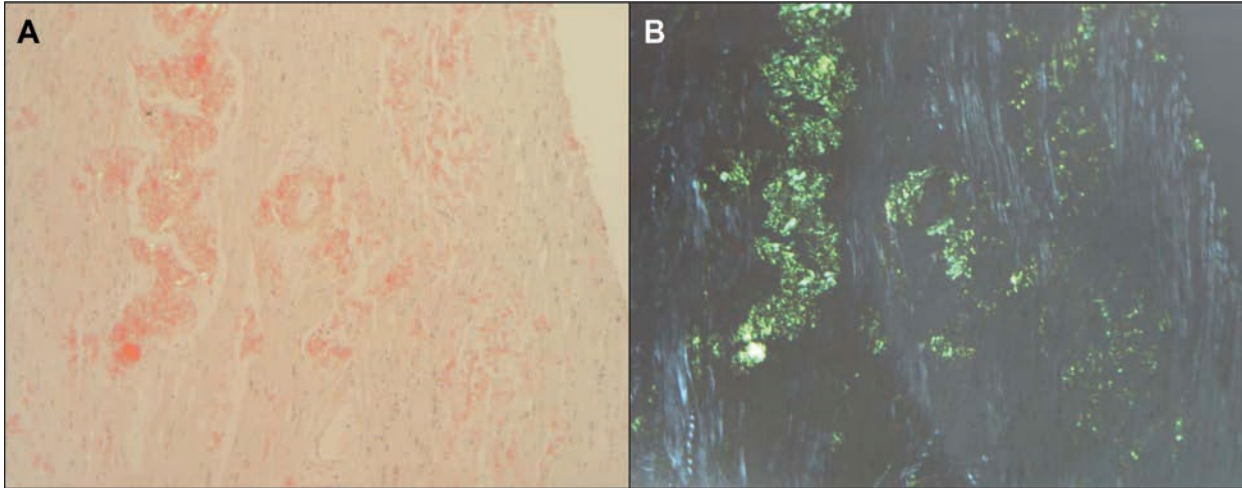
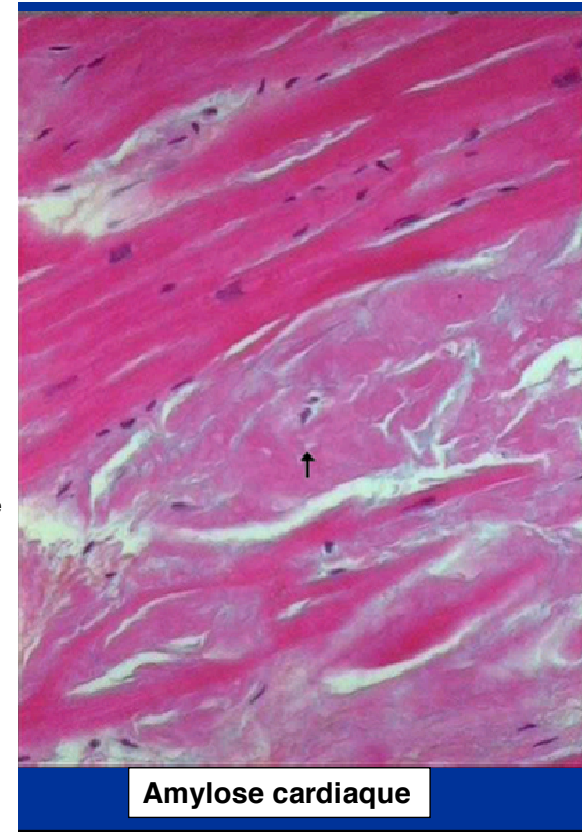
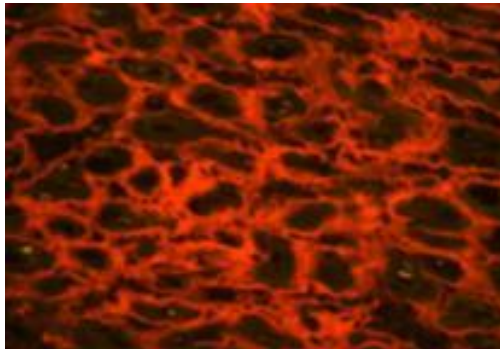
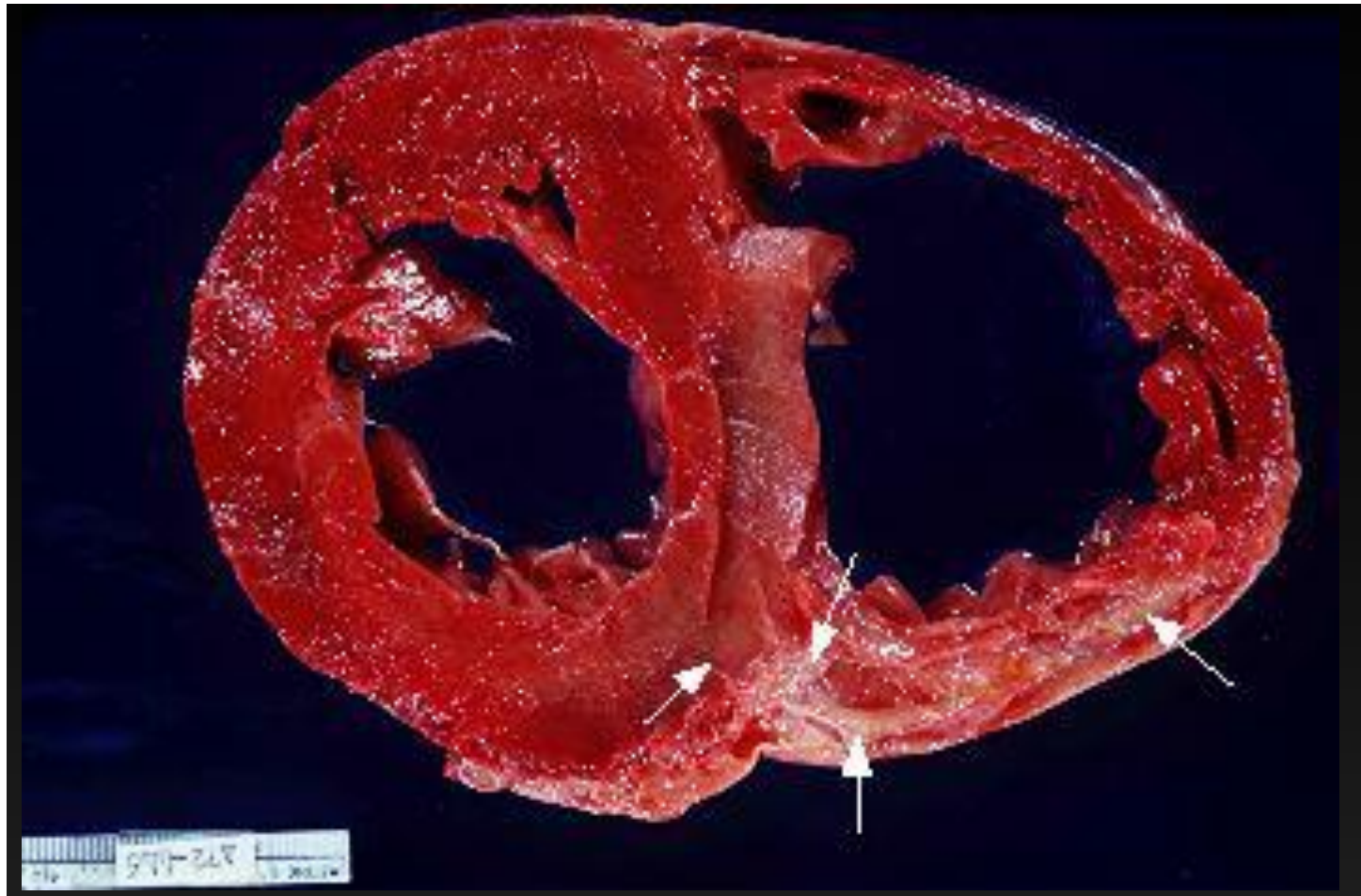
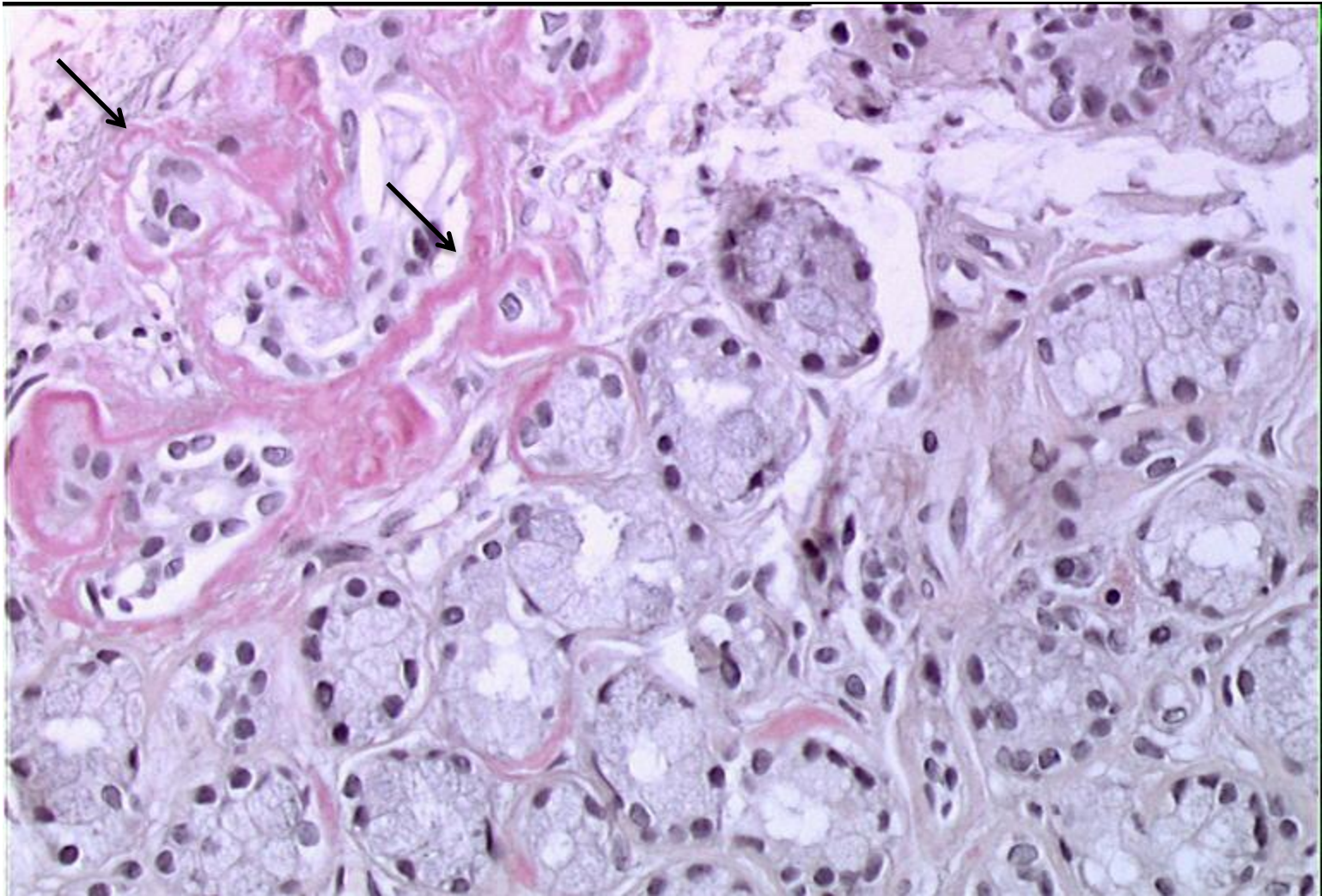


Figure 1. Coloration au rouge Congo du tissu myocardique d'un patient atteint d'une cardiomyopathie amyloïde. **A**, aspect en microscopie optique ; **B**, aspect en microscopie en lumière polarisée, grossissement $\times 400$.



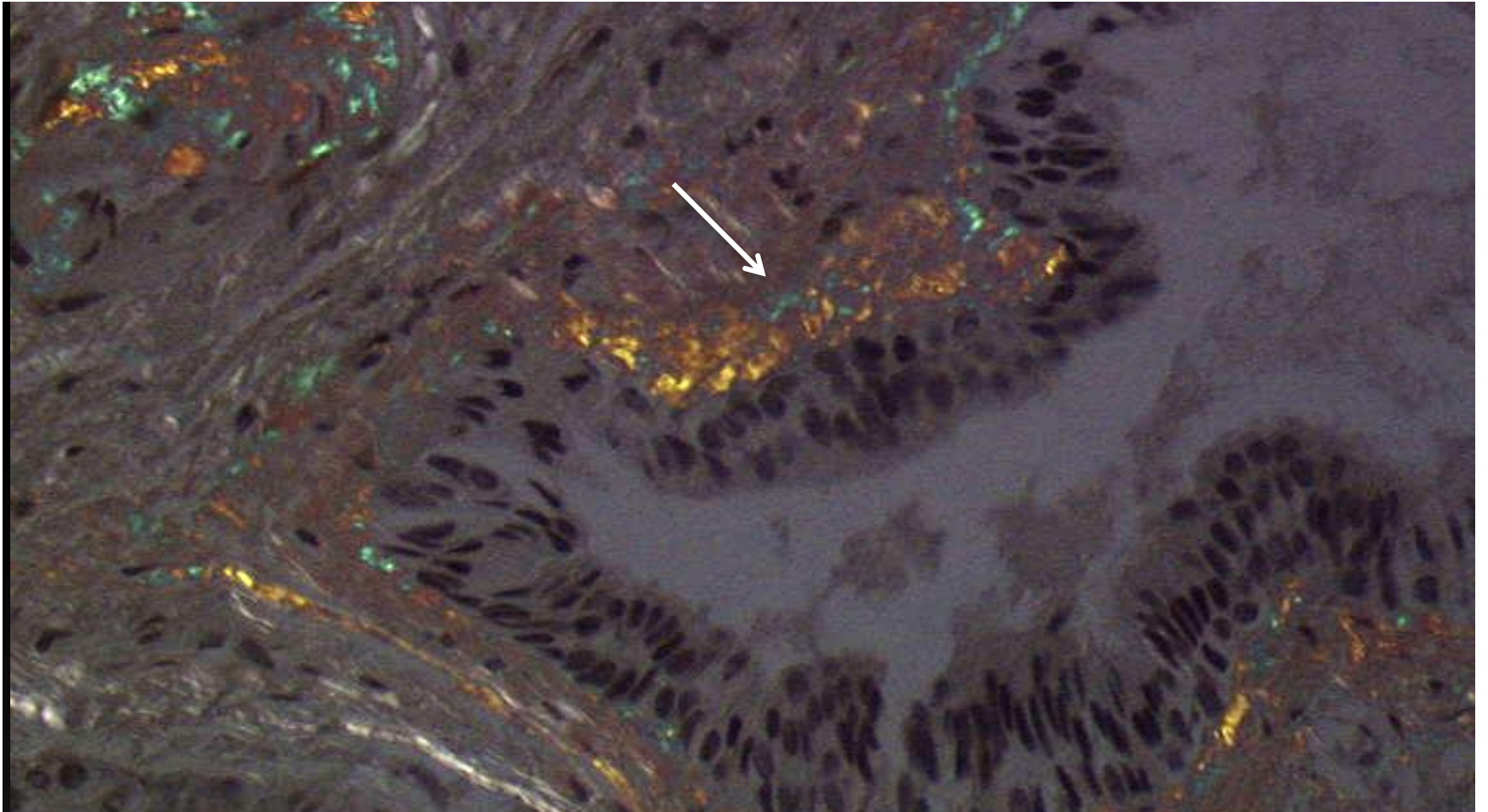


Macroscopie. Hypertrophie ventriculaire et dépôt amyloïdes pariétaux blanchâtres.



Biopsie des glandes salivaires:
Présence de dépôts amyloïdes, éosinophiles et acellulaires autour de
structures glandulaires (rouge Congo).

En lumière polarisée, les dépôts sont bi-réfringents et apparaissent jaune verts.



D'où elle vient cette substance amyloïde?

Types d'amylose

**Amylose AA
secondaire**

**Amylose AL
Primitive**

**Amylose
Héréditaire
TTR**

**Amylose
Sénile
systémique**

Types d'amylose

Amylose AA secondaire

à une inflammation
chronique
(PR/SPA/Crohn...)

Amylose AL Primitive

Clone de
plasmocytes (Idem
Myelome) qui
"synthétise" la
substance amyloïde

Amylose Héréditaire TTR

Mutation d'un gène
de la Transthyrétine

Amylose Sénile systémique

"Mauvais
métabolisme de la
Transthyrétine

Types d'amylose

Amylose AA secondaire

à une inflammation
chronique
(PR/SPA/Crohn...)

Ne touche que
rarement le cœur

Amylose AL Primitive

Clone de
plasmocytes (Idem
Myelome) qui
"synthétise" la
substance amyloïde

**Touche tous les
organes y compris le
cœur**

Amylose Héréditaire TTR

Mutation d'un gène
de la Transthyrétine

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

Amylose Sénile systémique

"Mauvais
métabolisme de la
Transthyrétine

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

Types d'amylose

Amylose AA secondaire

à une inflammation
chronique
(PR/SPA/Crohn...)

Ne touche que
rarement le cœur

Eradiquer le foyer
inflammatoire ou
infectieux

Amylose AL Primitive

Clone de
plasmocytes (Idem
Myelome) qui
"synthétise" la
substance amyloïde

**Touche tous les
organes y compris le
cœur**

Alkylants corticoïdes
Auto greffe de
Moelle
Regression possible
de l'HVG

Amylose Héréditaire TTR

Mutation d'un gène
de la Transthyréline

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

Greffe
Hépatique

Amylose Sénile systémique

"Mauvais
métabolisme de la
Transthyréline

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

IC du sujet âgé
FA du sujet âgé

Incidence des atteintes cardiaques dans l'Amylose AL ?

Incidence des atteintes cardiaques dans l'Amylose AL ?

Amylose AL Primitive

```
graph TD; A[Amylose AL Primitive] --> B[Coeur cliniquement atteint dans 50% des cas]; A --> C[Coeur isolément cliniquement atteint dans 4% des cas]; A --> D[Coeur histologiquement atteint dans 100% des cas];
```

Coeur cliniquement
atteint
dans
50% des cas

Coeur isolément
cliniquement atteint
dans
4% des cas

Coeur
histologiquement
atteint dans
100% des cas

Types d'amylose

Amylose AA secondaire

à une inflammation
chronique
(PR/SPA/Crohn...)

Ne touche que
rarement le cœur

Eradiquer le foyer
inflammatoire ou
infectieux
Colchicine ?

Amylose AL Primitive

Clone de
plasmocytes (Idem
Myelome) qui
"synthétise" la
substance amyloïde

**Touche tous les
organes y compris le
cœur**

Alkylants corticoïdes
Auto greffe de
Moelle
Regression possible
de l'HVG

Amylose Héréditaire TTR

Mutation d'un gène
de la Transthyréine

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

Greffe
Hépatique

Amylose Sénile systémique

"Mauvais
métabolisme de la
Transthyréine

**Touche le cœur
mais évolution plus
lente**

IC du sujet âgé
FA du sujet âgé

Prise en charge thérapeutique cardiologique

Quel est le traitement cardiologique le moins risqué dans l'amlylose cardiaque?

- 1) Les Beta bloquants
- 2) La digoxine
- 3) Les diurétiques
- 4) Les anti calciques bradycardisants
- 5) Aucun

Quel est le traitement cardiologique le moins risqué dans l'amlylose cardiaque?

- 1) Les Beta bloquants
- 2) La digoxine
- 3) **Les diurétiques**
- 4) Les anti calciques bradycardisants
- 5) Aucun

Traitements à éviter

*“Les inhibiteurs calciques et les digitaliques **sont contre-indiqués** dans la cardiopathie amyloïde, car ces médicaments se fixent sur les fibrilles amyloïdes, d’où une potentialisation de leurs effets toxiques “*

Gertz MA, Falk RH, Skinner M, Cohen AS, Kyle RA. Worsening of congestive heart failure in amyloid heart disease treated by calcium channel-blocking agents. *Am J Cardiol.* 1985;55:1645.

Pollak A, Falk RH. Left ventricular systolic dysfunction precipitated by verapamil in cardiac amyloidosis. *Chest.* 1993;104:618–620

Rubinow A, Skinner M, Cohen AS. Digoxin sensitivity in amyloid cardiomyopathy. *Circulation.* 1981;63:1285–1288

*En dehors des diurétiques qui peuvent
permettre de “contrôler” la situation un temps
le traitement médical de la cardiopathie
amyloïde est peu efficace.*

L'amylose cardiaque est une très bonne indication à l'implantation d'un DAI en prévention primaire ?

1) OUI

2) NON

Cause de MS dans l'Amylose

- La principale cause de décès d'origine arythmique est **l'activité électrique sans pouls (dissociation électro mécanique)**.
- La pose d'un défibrillateur automatique implantable n'a d'indication qu'en prévention secondaire.

Greffe cardiaque ?

L'amylose cardiaque est une **mauvaise indication à la transplantation** dont les résultats sont marqués par la progression très rapide des dépôts particulièrement au niveau du tube digestif et du système nerveux.

Qu'est ce que je répons à la famille qui
me demande

“pour combien de temps il en a ?”

Le pronostic de l'amylose cardiaque symptomatique est ?

- 1) Une survie moyenne de 5 ans
- 2) Une survie moyenne de 3 ans
- 3) Une survie moyenne de 1 an
- 4) Une espérance de vie normale

Pronostic de l'Amylose cardiaque

Le cœur est l'organe cible ayant le plus mauvais pronostic



survie moyenne de 13 mois.

CCL: Amylose Cardiaque

- A Suspecter dans un contexte (autres SF)
- Protéinurie ++
- **Microvoltage avec Hypertrophie à l'écho**
- Biopsie myocardique ++
- 2 Aspects thérapeutiques
 - Cardiologique: **Eviter digoxine/Ca – bradycardisants/BB**
 - Chimiothérapie: pour type AL/Greffe de foie: pour TTR
- **Amylose Systémique Sénile** sous estimée
- Mauvais pronostic
- 1 forme héréditaire: Amylose TTR génétique

