



Amylose cardiaque:à propos de 3 cas

R.Mankai(1),W.Skouri(1),H.Tounsi(1),Z.IbnHaj(2),
W.Garbouj(1),M.Lajmi(1),Z.Alaya(1),R.Amri(1)

(1) Service de médecine interne , Hôpital MedTaher
Maamouri Nabeul

(2) Service de cardiologie , Hôpital MedTaher
Maamouri Nabeul

QR CODE

Introduction:

L'amylose systémique est une pathologie inflammatoire infiltrative le plus souvent secondaire. La localisation cardiaque est rencontrée dans la majorité des cas lors de l'amylose AL ou ATTR. L'objectif de notre travail est de décrire les caractéristiques évolutives de l'amylose cardiaque sous traitement.

Méthodes:

- Etude descriptive
- Période de 3 mois de Juin 2022 jusqu'à Aout 2022
- N=3

Résultats :

- 2 hommes et une femme
- Ages respectifs : 60 , 69 et 74 ans
- Amylose cardiaque symptomatique de fibrillation auriculaire et insuffisance rénale
- l'IRM cardiaque a montré chez les trois une dilatation des cavités droites et une prise de contraste sous épicaudique circonférentielle. L'échographie trans-thoracique a objectivé chez les 3 patients une hypertrophie concentrique du ventricule gauche avec un aspect scintillant du myocarde.
- 3 biopsies de la graisse sous cutanée a objectivé des dépôts amyloïde versus seulement une seule biopsie des glandes salivaires.
- Un patient avait un purpura péri-orbitaire et une dysfonction érectile. L'hypotension orthostatique et le signe de l'épaulette n'étaient observés que chez la femme. 2 patients avaient une altération de l'état général et une macroglossie. Sur le plan biologique, l'anémie n'était observée que dans un seul cas. La protéinurie de 24h était négative dans les 3 cas .
- L'amylose AL semblait probable chez 2 patients dont un avait un pic gamma à 8g/l correspondant à une IgG Lambda à l'immunofixation sanguine. La femme avait un Ratio Kappa/Lambda élevé à 57. Pour le troisième patients les explorations en cours vu la normalité de l'électrophorèse des protéines plasmatiques, de l'immunofixation sanguine et urinaire et du dosage des chaînes légères. Il n'y avait pas chez lui une fixation des traceurs osseux sur le myocarde à la scintigraphie osseuse éliminant l'amylose ATTR.
- Tous les patients sont traités symptomatiquement par spironolactone , furosémide , bêta bloquant et anti coagulation.
- 1 patient est encore en cours d'exploration, les 2 autres patients sont décédés dans un tableau d'insuffisance cardiaque aigue un mois après le diagnostic.

Discussion et conclusion:

De nos jours , le pronostic de l'amylose cardiaque est toujours mauvais à cause de l'absence de traitement spécifique. De nouvelles molécules sont en train d'apparaître surtout avec l'amylose cardiaque de type ATTR.