



# AMYLOSE CARDIAQUE

L'amylose cardiaque est une cause mal reconnue et potentiellement mortelle de l'insuffisance cardiaque et d'autres manifestations cardiovasculaires. Elle est provoquée par le dépôt, dans les tissus cardiaques, de protéines précurseurs mal repliées prenant la forme de fibrilles amyloïdes.

## Sous-types les plus fréquents d'amylose cardiaque



**Amylose à chaînes légères (AL)** – Hémopathie maligne associée à des dépôts amyloïdes multisystémiques, touchant le plus souvent le cœur et les reins.



**Amylose à transthyrétine (ATTR)** – Anomalie du repliement de la protéine hépatique transthyrétine en raison soit d'une mutation génétique de type héréditaire (ATTRh), soit du vieillissement (de type sénile, ATTRwt), touchant surtout le cœur et les nerfs périphériques.



## Épidémiologie

L'amylose cardiaque **est plus fréquente chez les patients âgés et chez les hommes** que chez les femmes.

L'incidence annuelle de l'AL est **d'environ 10 pour 1 million**.

L'ATTRh est endémique dans certaines régions, mais **relativement rare au Canada**.

L'ATTRwt est probablement sous-diagnostiquée chez les patients âgés atteints d'insuffisance cardiaque et pourrait **représenter plus de 10 % des cas d'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée chez cette population**.

## SYMPTÔMES ÉVOCATEURS DE MALADIE



**Insuffisance cardiaque d'installation récente s'accompagnant d'au moins une des atteintes suivantes :**

- Épaississement inexplicé de la paroi du VG
- Sténose aortique (bas débit, faible gradient) et FEVG préservée (âge > 60 ans)
- Syndrome du canal carpien (bilatéral)
- AL ou ATTR établie multisystémique non cardiaque
- Neuropathie périphérique sensorimotrice ou dysautonomie

## Comment évaluez-vous le patient chez lequel vous soupçonnez une amylose cardiaque?

**Bilan diagnostique standard de l'IC :** imagerie cardiaque (échographie, IRMC), dosage de la troponine et du BNP/NT-proBNP



**Recherche d'une dyscrasie plasmocytaire :** électrophorèse des protéines sériques et urinaires avec immunofixation, dosage des chaînes légères libres sériques



**AL soupçonnée –**  
Orientation en hématologie, biopsie tissulaire



**ATTR soupçonnée (dépistage négatif de l'AL) –** Scintigraphie au Tc99m-PYP (si impossible, biopsie cardiaque)



**Dépistage génétique en cas de confirmation de l'ATTR** pour distinguer l'ATTRh de l'ATTRwt

## Prise en charge



### Séquelles cardiaques

1. Diurèse, restriction de l'apport sodique pour l'insuffisance cardiaque
2. Usage prudent de bêta-bloquants, d'IECA et d'ARA
3. Anticoagulothérapie pour les arythmies auriculaires
4. Stimulateur cardiaque pour la bradycardie symptomatique

### Traitement modificateur de la maladie

1. AL – chimiothérapie avec ou sans greffe de cellules souches
2. ATTRwt ou ATTRh et insuffisance cardiaque de classe I-III de la NYHA – tafamidis
3. ATTRh avec polyneuropathie – inotersen ou patisiran

Pour en apprendre davantage sur l'amylose cardiaque, visitez le **CCS.CA**



**Société canadienne de cardiologie**

Communauté. Connaissances. Leadership.

**Canadian Cardiovascular Society**

Leadership. Knowledge. Community.