

Amylose cardiaque : Quand faut-il y penser ?

How to diagnose cardiac amyloidosis ?

Saoussen Antit¹, Iskander Slama¹, Sarra Chenik¹, Farouk Abcha¹, Mouna Kilani¹, Lotfi Laamari¹, Elhem Boussabah¹, Moez Thameur¹, Asma Zidi², Lilia Zakhama¹, Soraya Ben Youssef¹.

¹ Service de cardiologie. Hôpital des FSI. La Marsa.

² Service de radiologie. Hôpital Salah Azaiez.

Résumé

L'amylose est une maladie systémique grave. L'atteinte cardiaque conditionne le pronostic. La grande diversité des présentations cliniques rend son diagnostic difficile. Nous rapportons un cas d'amylose cardiaque chez un patient hospitalisé à plusieurs reprises pour insuffisance cardiaque et considéré initialement comme cardiomyopathie hypertrophique sarcomérique. A partir de ce cas clinique, nous allons rappeler les critères diagnostiques devant évoquer le diagnostic l'amylose cardiaque.

Mots-clés

Amylose cardiaque ;
Insuffisance cardiaque ;
Echocardiographie ;
Imagerie par résonance
magnétique.

Summary

Amyloidosis is a serious systemic disease. The diversity of clinical presentations makes diagnosis difficult. We report a case of cardiac amyloidosis in a patient repeatedly hospitalized for heart failure and initially considered as primitive hypertrophic cardiomyopathy. We present a scope of diagnostic criteria reminiscent of cardiac amyloidosis

Keywords

Cardiac amyloidosis;
Heart failure;
Echocardiography;
Magnetic resonance
imaging.

Correspondance

Antit Saoussen

Service de cardiologie, Hôpital des FSI, La Marsa, Tunisie.

Rue Taher Ben Achour, 2070.

email : antitsaoussen@yahoo.fr

INTRODUCTION

L'amylose est une maladie systémique grave. Les deux principaux types d'amylose donnant une atteinte cardiaque sont l'amylose à chaînes légères AL, l'amylose à transthyrétine héréditaire (TTR, type héréditaire ou sauvage (dite sénile)). L'atteinte cardiaque conditionne le pronostic dans les deux formes. La grande diversité des présentations cliniques rend son diagnostic difficile. Des avancées récentes en imagerie cardiaque (Strain, imagerie par résonance magnétique (IRM), techniques nucléaires...) et dans le traitement spécifique à certaines formes ont permis d'en améliorer le pronostic.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 59 ans, tabagique, diabétique type 2 au stade de complications dégénératives, hypertendu, aux antécédents d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques en 2004, 2009 et 2010, il a eu une angioplastie de la coronaire droite en 2010. Dans son histoire familiale, son père est décédé dans un tableau d'insuffisance cardiaque sur une « cardiomyopathie hypertrophique » (CMH). Le même diagnostic de CMH non obstructive primitive a été porté chez lui depuis 2007. Le patient a été hospitalisé à plusieurs reprises pour insuffisance cardiaque gauche avec un passage en fibrillation auriculaire en 2012 réduite par choc électrique externe. Il a été réhospitalisé en Mai 2016 pour une nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque globale. L'examen physique a trouvé une tachycardie à 115bpm, une pression artérielle à 130/80 mmHg, des

râles crépitants à l'auscultation pulmonaire, un reflux hépato-jugulaire avec des œdèmes des membres inférieurs, et une hémiparésie gauche avec une faiblesse musculaire et hyperesthésie tactile. L'ECG a inscrit un rythme régulier sinusal avec des signes de surcharge ventriculaire gauche du type systolique. La biologie a montré une insuffisance rénale avec une clairance de la créatinine à 35 mL/min et une protéinurie à 1.3g/24h, troponine à 0.13 ng/mL et BNP à 282 pg/mL. La radiographie du thorax a objectivé un épanchement pleural droit de moyenne abondance avec des signes de surcharge pulmonaire.

L'échocardiographie transthoracique (ETT) a montré une hypertrophie très importante de toutes les parois prédominant sur le septum interventriculaire (SIV), l'épaisseur maximale était à 30 mm au niveau du septum médian. Il n'y avait pas d'obstruction à l'état de base. Le septum était d'aspect hyperbrillant en mode bidimensionnel (Figure 1) et stratifié en mode TM (Figure 2). La cinétique segmentaire était normale et la fonction systolique ventriculaire gauche (VG) était conservée (Fraction d'éjection VG=75%). Le profil mitral était restrictif ($E/A=2.9$) (Figure 3) avec des pressions de remplissage élevées (E/e' moyenné=22). L'oreillette gauche (OG) était dilatée (Surface OG=40 cm², Volume OG=63 mL/m² SC). La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) a été estimée à 70 mmHg. Il y'avait un épanchement péricardique circonférentiel modéré non compressif, faisant 11 mm en postérieur. Le septum interauriculaire était épaissi. Le 2D-strain global du VG était diminué (SGL=-10.2%) avec une prédominance sur les segments basaux par rapport aux segments apicaux réalisant un aspect en cocarde (Figure 4).



Figure 1. Aspect hypertrophié et hyperbrillant du SIV en coupe parasternale grand axe (A) et en coupe apicale 4 cavités (B).

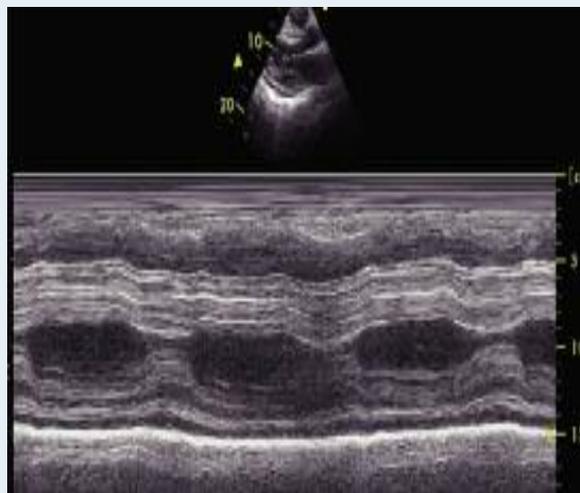


Figure 2. Aspect stratifié du septum interventriculaire en coupe parasternale grand axe mode TM.

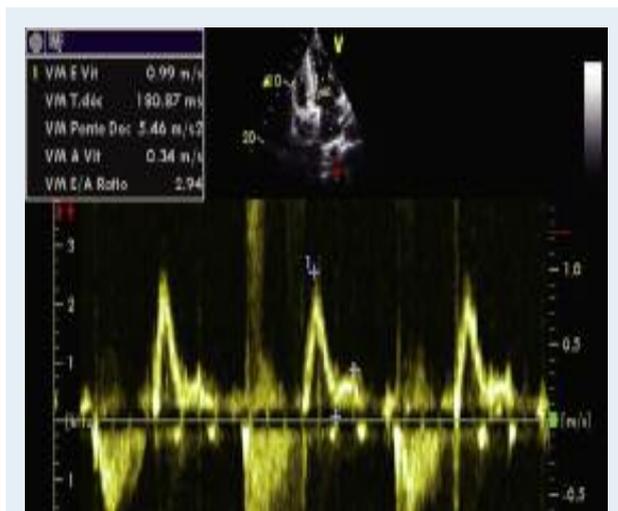


Figure 3. Flux mitral restrictif au Doppler pulsé.

Devant les signes neurologiques, les poussées itératives d'insuffisance cardiaque, l'hypertrophie VG à l'ETT et l'atteinte rénale avec protéinurie, le diagnostic d'amylose a été évoqué. La biopsie labiale a confirmé le diagnostic en objectivant des dépôts de substances amyloïdes de type AL. L'IRM cardiaque a confirmé l'hypertrophie asymétrique du muscle myocardique VG intéressant le SIV, étendue en médio-apico-basale avec une épaisseur maximale à 30 mm au niveau du segment 14. La paroi libre du ventricule droit était également hypertrophiée à 7 mm. Les séquences de rehaussement tardif au gadolinium ont montré une importante prise de contraste intra myocardique intéressant le SIV (Figure 5).

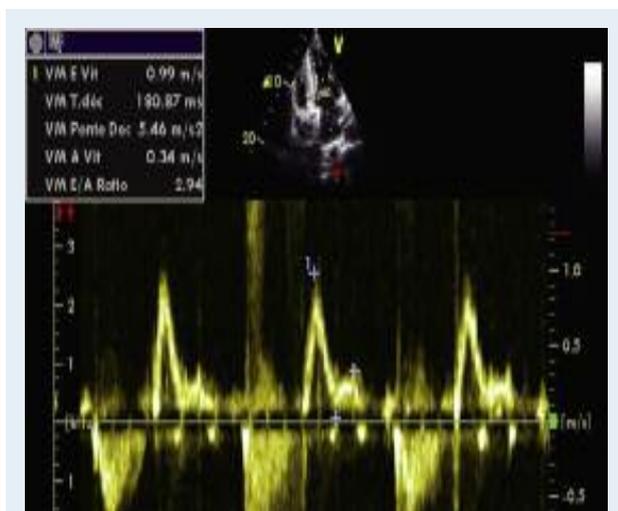


Figure 5. IRM: Prise de contraste diffuse sur les séquences de rehaussement tardif.

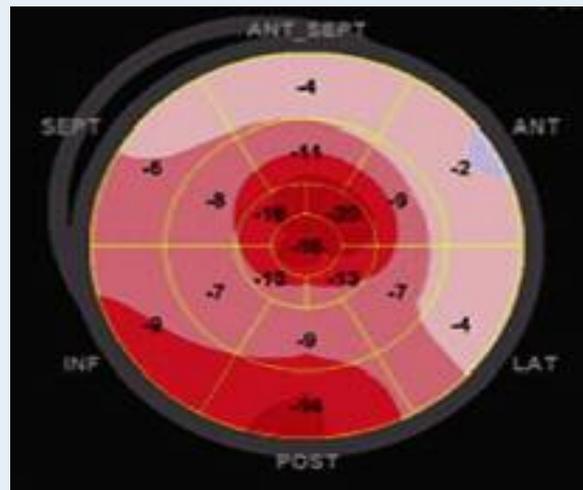


Figure 4. 2D strain longitudinal du ventricule gauche montrant une nette diminution de la contractilité longitudinale prédominant sur les territoires basaux et médians (aspect en cocarde).

Un traitement spécifique par chimiothérapie est prévu chez notre patient. Le bilan étiologique de son amylose était négatif.

KEY POINTS :

Quand y penser ?

Devant toute hypertrophie VG inexpliquée avec

- Poussées itératives d'insuffisance cardiaque
- Macroglossie, canal carpien, neuropathie périphérique des petites fibres : crampes, paresthésies, anomalies sensitives...
- Hypotension orthostatique
- Insuffisance rénale avec protéinurie massive
- Discordance entre une HVG importante à l'ETT avec un microvoltage sur l'ECG.

Imagerie Cardiaque

Echocardiographie

- HVG concentrique
- Aspect granité hyperbrillant du SIV en bidimensionnel, stratifié en mode TM.
- Hypertrophie biventriculaire
- Epaississement du septum interauriculaire
- Epanchement péricardique (50%)
- Profil mitral restrictif
- FEVG longtemps normale
- Fonction atriale altérée
- Strain VG conservé en apical

IRM cardiaque

Prise de contraste sous endocardique diffuse et hétérogène sur les séquences de rehaussement tardif du gadolinium (sensibilité=80%, spécificité=94 %. VPP=92%, VPN=85%)

Peut différencier une amylose d'une HVG d'autres étiologies (CMH sarcomérique, hypertensive...)

Scintigraphie myocardique

^{99m}Tc-DPD (technetium-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid) : pourrait différencier les sous types (AL vs TTR)

PET Scan

Fixation sélective du traceur (¹¹C-PiB) par le myocarde en cas d'amylose cardiaque (sensibilité=87%, spécificité=100%, précision diagnostique=0.91)

Confirmation diagnostique

Biopsie labiale, rectale ou de la graisse abdominale avec coloration au rouge Congo pour le typage de l'amylose

Protéinurie de Bence Jones

Biopsie myocardique (gold standard mais recommandation ESC classe IIbC): pourrait être envisagée si le diagnostic n'a pu être confirmé par les biopsies périphériques

Traitement

Traitement symptomatique :

- Traitement diurétique à forte dose

- Eviter : inhibiteur calcique, digoxine (ces molécules se lient à la fibrille amyloïde majorant leur toxicité), bêtabloquants (aggravent les troubles conductifs et l'insuffisance cardiaque), inhibiteur de l'enzyme de conversion (aggravent la dysautonomie)

- Anti-coaguler si fibrillation auriculaire (risque thromboembolique élevé car atteinte sévère de la fonction atriale)

Traitement spécifique du type de l'amylose :

- Type AL : rechercher un myélome, une maladie de Waldenström, leucémie lymphoïde chronique... nécessitant une chimiothérapie visant les cellules monoclonales de la lignée B sécrétant les chaînes légères: c'est une URGENCE THERAPEUTIQUE qui permet d'améliorer le pronostic

- Type TTR : transplantation hépatique ± cardiaque ± Vyndaquel

Facteurs pronostics

Type AL est de plus mauvais pronostic

Elévation de la BNP et de la troponine

FEVG < 45%

Conclusion : Pourquoi dépister une amylose ?

Traitement symptomatique habituel de l'insuffisance cardiaque peut être délétère

Un traitement spécifique précoce adapté à chaque type d'amylose améliore le pronostic

Une prise en charge multidisciplinaire permet un diagnostic et une mise en route du traitement plus rapides.

REFERENCES

1. Mohty D, Damy T, Cosnay P, Echahidi N, Casset-Senon D, Virot P, et al. Cardiac amyloidosis: updates in diagnosis and management. Arch Cardiovasc Dis. 2013; 106(10): 528-40.
2. Aljaroudi WA, Desai MY, Tang WH, Phelan D, Cerqueira MD, Jaber WA. Role of imaging in the diagnosis and management of patients with cardiac amyloidosis: state of the art review and focus on emerging nuclear techniques. J Nucl Cardiol. 2014;21(2):271-83.
3. White JA, Fine NM. Recent Advances in cardiovascular imaging relevant to the management of patients with suspected cardiac amyloidosis. Curr Cardiol Rep. 2016; 18(8):77.
4. Authors/Task Force members Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2014 ; 35(39) 2733-79.
5. Quintana-Quezada RA, Yusuf SW, Banchs J. Use of Noninvasive Imaging in Cardiac Amyloidosis. Curr Treat Options Cardiovasc Med. 2016;18(7):46