

Généralités sur l'amylose AL

Définition de l'amylose : Maladie systémiques secondaire une infiltration de la matrice extracellulaire par des protéines sous forme de « fibrilles amyloïdes ». Entraîne généralement une dysfonction de l'organe atteint. Principales cibles : cœur, nerfs périphériques, reins, peau ...

Amylose AL : Est souvent secondaire à une « banale » gammopathie monoclonale (MGUS), parfois un myélome ou une maladie de Waldenström.

Est en rapport avec de chaînes légères (Lambda ++ > Kappa) plus ou moins associées à une chaîne lourde.

Mes spécificités cliniques liées à l'amylose AL

ce qui est habituel chez moi et ne doit pas inquiéter les médecins :

Ma tension peut être basse. En cas de tension basse, demandez-moi mes chiffres habituels.

Ma fréquence cardiaque doit rester plutôt « élevée » (70-100 bpm) pour maintenir un débit cardiaque suffisant.

Je peux avoir une élévation de la troponine et des ondes Q à l'ECG : les patients avec des amyloses ont une élévation chronique de la troponine liée à la toxicité cardiaque des fibrilles amyloïdes. En l'absence de douleur angineuse, et lorsque l'élévation de troponine reste modérée, cela n'évoque pas syndrome coronarien. Il n'est donc pas nécessaire de (re)faire une coronarographie lorsqu'un patient présente l'association dyspnée + troponine élevée + onde Q de « pseudo-nécrose ».

Je peux avoir fragilité cutanée très importante (atteinte cutanée de l'amylose), qui, si elle est connue, nécessite des soins préventifs (pas de sparadrap classique, pas d'électrodes ECG classique...).

Je peux avoir une insuffisance cardiaque sévère et une FEVG normale ou peu altérée. Mon cardiologue me surveille notamment grâce au NTproBNP et en ETT avec le strain longitudinal VG et des paramètres d'hémodynamique.

ce qui doit alerter les médecins et la prise en charge adaptée :

Majoration des signes d'insuffisance cardiaque (Essoufflement, Prise de poids, Œdème) → majoration progressive des diurétiques (Furosémide, Bumétanide). Rechercher une cause : excès d'apport sodé ? malobservance ? arythmie ? infection ? corticoïde/AINS ? syndrome coronarien ? ...

La survenue d'une syncope ou d'un malaise (lipothymie). Une vraie syncope nécessite généralement une hospitalisation urgente. Les malaises peuvent avoir trois principales explications :

1/ Survenue d'un trouble conducteur paroxystique ou permanent → Hospitalisation scopée et contact si besoin du Centre de Référence pour discuter de l'implantation d'un pace-maker.

2/ Une hypotension orthostatique (dysautonomie, iatrogène ...) → Arrêt des traitements hypotenseurs (si PAS < 160 mmHg), recherche de signes de déshydratation / baisser les diurétiques si c'est le cas avec surveillance rapprochée du poids / des signes d'insuffisance cardiaque, port de bas de contention, mise sous vasoconstricteur (midodrine...).

3/ Etat de choc (septique, cardiogénique, hémorragique, ou hypovolémique).

La prise en charge cardiologique de l'amylose AL

En cas de fièvre ou frissons, en cours de chimiothérapie, toujours alerter mon hématologue référent.

DANGER des bradycardisants (béta bloquants, ivabradine, digoxine, inhibiteurs calciques : Vérapamil/Tildiazem). Généralement contre indiqués sauf rares exceptions à discuter avec le Centre de Référence.

DANGER des hypotenseurs si dysautonomie (IEC, ARAI, inhibiteurs calciques).

Mise sous anticoagulants dès qu'il existe un profil mitral restrictif, un thrombus intra cardiaque ou un syndrome néphrotique même en l'absence d'antécédent de FA / EP. A ne pas arrêter sans l'accord du Centre de Référence.

Maintenir une fréquence cardiaque plutôt élevée 70-100 bpm (permet de maintenir le débit cardiaque).

Discuter la pose d'un pacemaker « prophylactique » dès lors qu'il existe des troubles conductifs, même mineurs (BAV1).

Discuter au cas par cas la pose d'un DAI en prévention primaire.

En cas de décompensation cardiaque congestive avec ou sans signes de choc : Traitement diurétiques intraveineux.

En cas de bas débit cardiaque : Accélération de la fréquence cardiaque si il existe un pace-maker / défibrillateur.