

Mastocytes , Fascia et tissus conjonctifs

Amylose cardiaque en médecine interne : étude de 9 cas

1^{er} Auteur : Abir, DERBEL, AHU, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

- Mouna, SNOUSSI, Professeur, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Nesrine, REGAIEG, AHU, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Imen, CHABCHOUB, AHU, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Yosra, BOUATTOUR, AHU, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Chifa, DAMMAK, Pr Agrégé, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten, FRIKHA, Professeur, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten, TRIKI, Professeur, Cardiologie, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Leila ABID, Professeur, Cardiologie, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir, BAHLOUL, Professeur, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Rayda, BEN SALAH, Pr agrégé, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh, MARZOUK, professeur, Médecine Interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction

L'amylose est une **maladie infiltrative** : dépôt de substance protéique fibrillaire au n° des différents organes.
Le pronostic est conditionné par **la sévérité des atteintes viscérales** en premier lieu **cardiaque+++**

L'amylose cardiaque : figure dans la classification des cardiopathies restrictives et hypertrophiques.

Patients et méthodes

Etude rétrospective descriptive incluant 9 patients ayant une amylose cardiaque , hospitalisés entre 2000 et 2024.
L'objectif : déterminer les caractéristiques clinico- biologiques de ces patients .

Résultats

9 patients (36%) avaient une amylose cardiaque parmi les 25 cas d'amylose.

Le sex-ratio H/F était de 7/2. L'âge moyen du diagnostic d'amylose cardiaque : **52,6 ans** [39 et 74ans]

Le diagnostic d'amylose cardiaque: concomitant à la maladie : 2cas / Délai diagnostic d'amylose : 6,3 mois.

Il s'agissait **dans tous les cas d'amylose systémique de type AL.**

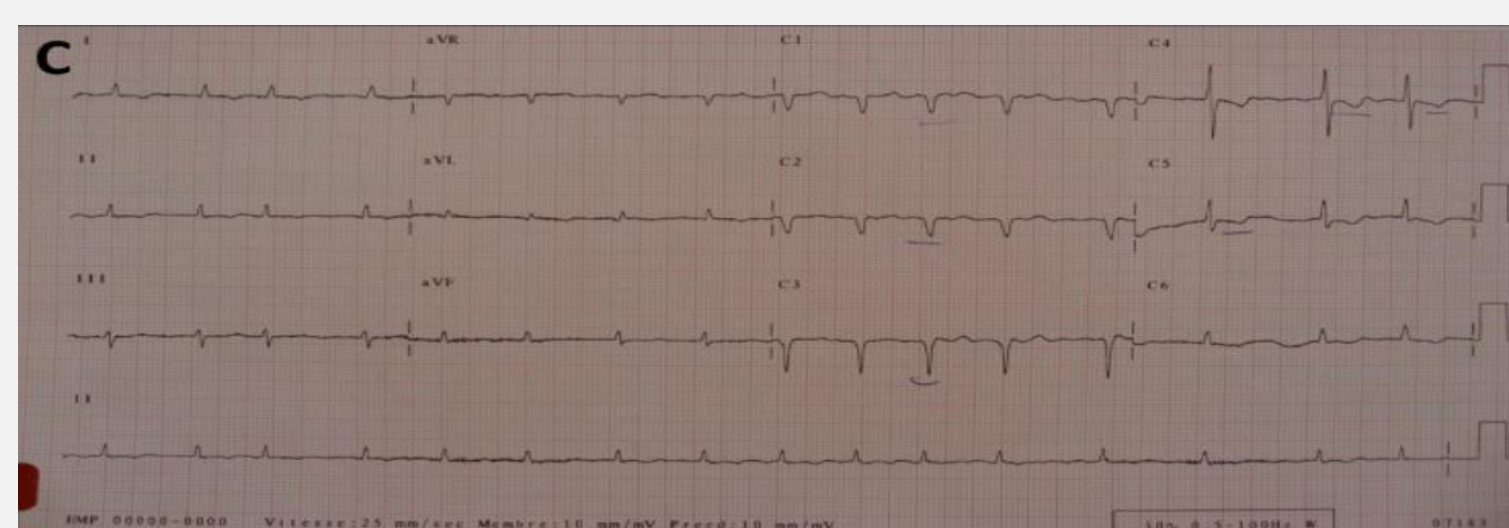
Amylose AL secondaire à un myélome multiple : **5 cas** / à une gammopathie monoclonale de signification indéterminée MGUS: **2cas**

Amylose AL primitive : **2 autres cas.**

Asymptomatique: **2 cas**/ Suspectée devant : *Dyspnée d'effort: **7 cas** * Syndrome œdémateux : **3 cas**

L'ECG : micro voltage : 3 cas

ondes Q de pseudo de nécrose : **2 cas**



La radiographie thoracique : cardiomégalie : 4 cas

L'échographie transthoracique :

Hypertrophie du VG : **3 cas** Hypertrophie bi ventriculaire : **1 cas** Myocarde hyperéchogène : **1cas**

Épaississement valvulaire : **1 cas** Dilatation bi-atriale : **1 cas** Fe VG : altérée : **1cas**

L'IRM cardiaque réalisée dans 2cas : rehaussement tardif sous endocardique/épaississement pariétal

Parmi les atteintes extra cardiaques associés, on a observé :

- **Atteinte rénale : 4 cas**
- **Atteinte digestive : 3 cas** (biopsie iléo colique et gastrique) / Macroglossie et une diarrhée :2 patients.
- **TP spontanément : 3 cas** Atteinte hépatique : **5 cas**
- **Neuropathie végétative** : hypotension orthostatique et une neuropathie périphérique : 1cas chacun.
- **Atteinte hypophysaire ; hypogonadisme hypo gonadotrope** :1 femme en âge de procréation.

L'étude anatomopathologique avec IHC a confirmé dans tous les cas le diagnostic d'amylose AL.

Sur le plan thérapeutique, une chimiothérapie : Melphalan Dexa : 5 malades et de type COP: 1 cas.

Une autogreffe de la moelle était indiquée dans 2cas.

Evolution: Amélioration de l'atteinte cardiaque (2cas), la stabilisation (3cas) et le décès (3cas).

Cause de décès : cardiaque dans 2cas / Digestive :1 cas / 1 patient était perdue de vue.

Discussion

L'amylose cardiaque est suspectée devant des anomalies électriques.

Le diagnostic est orienté par les moyens d'imagerie particulièrement l'échographie cardiaque, l'IRM cardiaque et la scintigraphie osseuse.

Conclusion

L'amylose cardiaque est une pathologie grevée d'une **forte mortalité** qu'il faudrait dépister à un stade précoce.

Elle pose une **difficulté diagnostique particulièrement quand elle est isolée.**

La certitude reste un diagnostic anatomopathologique. Le traitement dépendra du type du dépôt amyloïde.

