

# Amylose cardiaque à la transthyrétine : à propos d'un cas.

**Auteurs:** S. Boutebba, N. Laraba, A. Hamadene, A. Berrah  
Service de médecine interne, CHU Bab Eloued Alger Algérie.

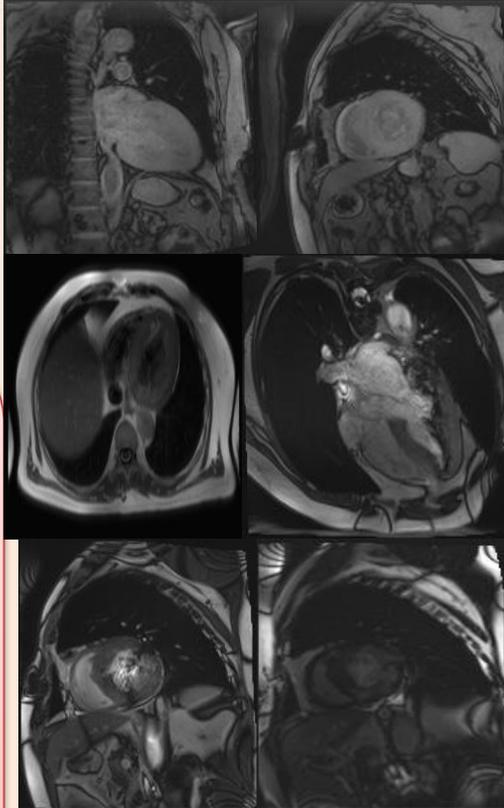
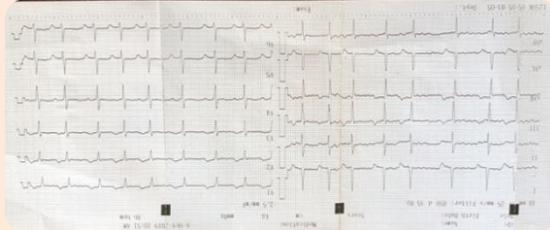
**Introduction :** L'amylose cardiaque à transthyrétine résulte de la dissociation de cette protéine tétramérique en monomères qui s'assemblent en fibrilles amyloïdes insolubles. La déstabilisation du tétramère se produit lentement avec l'âge (amylose « sénile » ou « sauvage »), ou plus rapidement en raison d'une mutation<sup>1</sup>. L'atteinte cardiaque n'est pas exclusive mais reste la plus grave, et bien que l'expression clinique peut être nature rythmique ou par des troubles de conduction, ses présentations les plus fréquentes sont une hypertrophie cardiaque inexpliquée et une insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée<sup>2,3</sup>. Cette pathologie longtemps considérée comme rare souffre d'être sous-diagnostiquée. L'avènement de nouvelles thérapeutiques et la disponibilité croissante des outils diagnostiques ont fait que la prévalence ne cesse d'augmenter.

## 2. Matériels et méthode

Nous en rapportons une observation édifiante par son classicisme.

## 3. Observation

Patient B.A âgé de 58 ans a pour facteurs de risque cardiovasculaire un tabagisme actif et une hypertension artérielle connue depuis 1 année bien équilibrée sous bithérapie loxen LP et misonidine . Il présente une Fibrillation auriculaire permanente récente mise sous Bisoprolol 5mg/J , Il se plaint de dyspnée stade 2 de NYHA. L'examen n'objective pas de signes de décompensation cardiaque : l'auscultation pulmonaire est libre et il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs. La pression artérielle est à 140/80 mmHg .  
Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine est à 16g/l . Le taux des troponines est négatif .et celui de CPKmb est à 81ui/l. Le NTproBNP est à 302pg . Il n'y a pas de syndrome inflammatoire. Le profil électrophorétique est normal : taux d'albumine est 38 g/l et celui des Gammaglobulines est à 14g/l  
L'ECG (voir image1) objective une fibrillation auriculaire à 82, une HVG avec sokolow à 52 et Cornell à 31 et des troubles de la repolarisation en apicolatéral haut et bas.  
L'échocardiographie révèle une HVG concentrique (IMVG=295,7g /m<sup>2</sup>) avec une cinétique globale altéré . Le global longitudinal Strain est à -3,5 % et la FEVG selon Simpson est à 61%. Le doppler pulsé transmitral a un aspect restrictif avec un rapport E/A>2 mais dans les formes précoces un E/A normal ou <1 peut-être observé. Les vélocités myocardiques en Doppler tissulaire sont diminuées.  
L'IRM cardiaque retrouve hypertrophie concentrique du myocarde du VG majorée en septal (épaisseur max= 15mm), une dysfonction diastolique du VG avec rehaussement tardif multifocal intra myocardique au niveau des segments hypertrophiés pathognomonique.



## 4. Discussion

La majorité des amyloses cardiaques à transthyrétine héréditaires sont symptomatiques à partir de 55 ans. La moyenne d'âge des patients porteurs d'une ATTR sénile est de 74 ans<sup>4</sup>. L'âge jeune de notre patient nous fait suspecter qu'il s'agit d'une ATTR héréditaire. La présentation clinique de notre patient est celle d'une insuffisance cardiaque gauche liée probablement à la fibrillation auriculaire longtemps considérée comme idiopathique. L'insuffisance cardiaque à FEVG conservée une circonstance de découverte fréquente de l'ACTTR. Ainsi, dans une population de patient souffrant d'insuffisance cardiaque à FEVG préservée, l'ACTTR est diagnostiquée chez 13% d'entre eux<sup>5</sup>. Dans l'ACTTR, l'ECG est toujours pathologique. La fibrillation auriculaire est retrouvée chez un patient sur deux. Une HVG électrique est retrouvée dans 48 % des cas mais la discordance entre la présence d'une hypertrophie échocardiographique et son absence à l'ECG est un élément très évocateur<sup>5</sup>. Les troubles de la conduction sont fréquents mais aucun n'est constaté chez notre patient. Il est difficile d'attribuer l'HVG constatée à l'ATTR seulement car l'hypertension artérielle y a contribué aussi. Le pronostic de l'ATTR est réservé. La médiane de survie varie de deux à quatre ans<sup>6</sup>.

L

## Conclusion

La fixation cardiaque des traceurs osseux scintigraphiques est devenue un outil utile pour la détection précoce de l'amylose cardiaque. Elle retrouve une fixation cardiaque chez quasiment 100% des amyloses à transthyrétine (ATTR) et 10% des amyloses AL, toutefois cet examen n'est interprétable que si les résultats de recherche de gammopathie sont négatifs.

## références :

1. Falk RH. Tafamidis for transthyretinamyloidcardiomyopathy: the solution or just the beginning of the end? *EurHeart J* 2019;40:1009–12.
2. Dzungu JN, Papadopolou SA, Wykes K, Mahmood I, Marshall J, Valencia O, et al. Afro-Caribbean heart failure in the United Kingdom: cause, outcomes, and ATTR V122Icardiac amyloidosis. *CircHeart Fail*, 2016;9.
3. Damy T, Costes B, Hagege AA, Donal E, Eicher JC, Slama M, et al. Prevalence and clinical phenotype of hereditary transthyretin amyloid cardiomyopathy in patients with increased left ventricular wall thickness. *EurHeart J* 2016;37:1826–34.
4. Damy T, Costes B, Hagege AA, Donal E, Eicher JC, Slama M, et al. Prevalence and clinical phenotype of hereditary transthyretin amyloid cardiomyopathy in patients with increased left ventricular wall thickness. *EurHeart J* 2016;37:1826–34.
5. Gonzalez-Lopez E, Gagliardi C, Dominguez F, Quarta CC, de Haro-Del Moral FJ, Milandri A, et al. Clinical characteristics of wild-type transthyretin amyloidosis: disproving myths. *EurHeart J* 2017;38:1895–904.
6. Ruberg FL, Maurer MS, Judge DP, Zeldinrust S, Skinner M, Kim AY, et al. Prospective evaluation of the morbidity and mortality of wild-type and V122I mutant transthyretin amyloid cardiomyopathy: the Transthyretin amyloidosis cardiac study (TRACS). *Am Heart J* 2012;164:222–228 e1.