

# Amyloses cardiaques : comment les différencier ?

Les amyloses cardiaques sont des **cardiomyopathies hypertrophiques (CMH)** caractérisées par une **accumulation de fibrilles amyloïdes** dans le cœur.<sup>1</sup> Les **cardiomyopathies amyloïdes** sont responsables d'un épaississement du myocarde pouvant se compliquer par l'apparition d'une **insuffisance cardiaque** et de **troubles de la conduction**.

Les amyloses sont certainement **plus fréquentes** qu'on ne le pense car **sous diagnostiquées**, les signes cliniques pouvant évoquer d'autres cardiomyopathies.



## QUAND PENSER AUX AMYLOSES CARDIAQUES ? <sup>2</sup>

- Devant toute cardiomyopathie hypertrophique
- Devant une insuffisance cardiaque à FEVG\* préservée
- Devant une insuffisance cardiaque à FEVG\* altérée avec hypertrophie myocardique
- Devant toute hypertrophie myocardique symptomatique
- Devant une HVG avec BSA3 ou BAV2-3 ou FA ou flutter
- Devant un RAC avec HVG ou bas débit, bas gradient

## Les différents types d'amyloses cardiaques <sup>3,4</sup>

Types d'amylose		Caractéristiques	Dépôts	Sources	Organes principalement atteints	Âge au diagnostic
Amylose à chaînes légères AL			Chaînes légères (Kappa ou Lambda)	Moelle osseuse	Cœur, rein, foie, système nerveux...	Âge médian au diagnostic de 67 ans
Amylose à transthyrétine	Héréditaire hATTR		Transthyrétine mutée	Foie	Système nerveux périphérique et autonome, cœur	25% des patients : début précoce de la maladie (30 ans) 75% des patients : début tardif (après 50 ans)
	« Sénile » wtTTR		Transthyrétine non mutée	Foie	Cœur	Patient âgé : âge moyen au diagnostic de 78 ans

\*FEVG = Fraction d'Ejection Ventriculaire Gauche / HVG = Hypertrophie Ventriculaire Gauche / BSA3 = Bloc Sinuso-Atrial du 3<sup>ème</sup> degré / BAV2-3 = Bloc Auriculo-Ventriculaire de type 2 ou 3 / FA = Fibrillation Auriculaire / RAC = Rétrécissement Aortique Calcifié.

1. Bodez et al. La Presse Médicale Tome 45 – N°10 – Octobre 2016

2. Issu de «Document créé par le réseau amylose mondial avec le soutien de l'association française contre l'amylose»

3. Damy et al. Recommandation Cœur Diabète Métabolisme – Décembre 2014

4. PNDS des neuropathies amyloïdes familiales 2017

Si vous ne souhaitez plus recevoir les cartes Amylose hATTR, veuillez nous adresser un e-mail à : [info@alnylam.fr](mailto:info@alnylam.fr).

TTR02-FRA-00005 - juin 2019. Vos données personnelles font l'objet d'un traitement par Alnylam. Ces données seront utilisées par Alnylam France et ses sociétés affiliées pour l'exercice de leurs activités ainsi que pour la mise en œuvre des obligations de transparence. Elles peuvent être également transférées à des prestataires ainsi qu'aux instances ordinales et à toute instance habilitée à les recevoir. Certaines données peuvent être transmises à des destinataires ou des prestataires habilités situés en dehors de l'Union Européenne, Alnylam mettant alors en œuvre des mesures appropriées pour garantir un niveau de protection adéquat. Vous bénéficiez d'un droit d'accès et de rectification aux informations qui vous concernent, que vous pouvez exercer en envoyant une demande par e-mail à [EUdataprivacy@alnylam.com](mailto:EUdataprivacy@alnylam.com). Vous pouvez par ailleurs, pour des motifs légitimes, vous opposer au traitement des données vous concernant – sauf dans le cas où ces données sont utilisées dans le cadre des obligations de transparence tel que prévu à l'article L.1453-1 du Code de la santé publique.