

P13: Caractéristiques cliniques, épidémiologiques et thérapeutiques de l'amylose cardiaque : expérience du service d'hématologie clinique de Monastir

Ben Salem S, Boufrikha W, Taleb Maazouz A, Slama A, Mrad K, Slama N, Mlayah Z, Boukhriss S, Laatiri M.A
Service d'hématologie clinique CHU Fattouma Bourguiba Monastir, Tunisie

Introduction :

- ❑ L'amylose cardiaque AL est une maladie rare mais grave dans laquelle des fibrilles amyloïdes dérivées des chaînes légères d'immunoglobulines s'accumulent dans le cœur.
- ❑ Ce dépôt anormal de protéines entraîne une rigidité accrue du muscle cardiaque, ce qui se traduit par une cardiomyopathie restrictive et une insuffisance cardiaque progressive.
- ❑ Les symptômes peuvent inclure la fatigue, l'essoufflement, des arythmies et des signes d'insuffisance cardiaque congestive.
- ❑ En raison de sa présentation non spécifique, l'amylose cardiaque AL est souvent sous-diagnostiquée ou diagnostiquée tardivement, d'où l'importance d'un dépistage précoce pour un traitement adéquat.
- ❑ La prise en charge comprend une chimiothérapie et des thérapies de soutien pour l'insuffisance cardiaque.

Objectif :

- ❑ Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, et thérapeutiques des patients atteints d'amylose AL cardiaque

Matériels et méthodes :

- ❑ Etude rétrospective et descriptive incluant des patients diagnostiqués avec une amylose AL cardiaque du Décembre 2019 au Mai 2024 dans le service d'hématologie du CHU Fattouma Bourguiba à Monastir, Tunisie,

Résultats :

- Huit patients ont été recrutés, âge médian de 58 ans [45-73ans] , sex ratio =1
- Deux patients avaient des antécédents de maladies cardiovasculaires.
- Circonstance de découverte initiale: dyspnée (3patients) douleur thoracique (1 patient) asthénie (3patients), œdème des membres inférieurs (1 patient)
- Examen clinique: macroglossie (2 patients), symptômes neurologiques notamment des paresthésies des membres inférieurs (2 patients).
- Le diagnostic a été confirmé par un examen histopathologique chez trois patients à la suite d'une biopsie des glandes salivaires accessoires. Dans les autres cas, un patient a subi une ponction-biopsie rénale, un patient a subi une biopsie rectale et trois patients n'ont pas faits de biopsie.
- Sur le plan biologique, tous les patients présentaient une numération de la formule sanguine normale. Un bilan d'hémostase a été effectué chez trois patients, deux d'entre eux ont présentaient un temps de prothrombine (TP) bas. Un seul patient avait une insuffisance rénale au diagnostic.
- Les biomarqueurs cardiaques, en particulier le Pro-BNP, étaient élevés chez tous les patients sauf un, avec une valeur moyenne de 4033 pg/ml. Le taux de troponine était normal chez 2 patients, avec une concentration moyenne de 62 ng/ml. Le rapport des chaînes légères sériques libres (CLL) était élevé chez 5 patients avec un rapport moyen de 16,9.
- Une infiltration plasmocytaire supérieure à 10 % n'a été observée que chez 3 patients.
- Echocardiographie transthoracique a été réalisée chez les 8 patients, révélant une réduction de la fraction d'éjection du ventricule gauche chez l'un d'entre eux. En outre, une hypertrophie du septum interventriculaire était présente chez sept patients.
- Le résultat de l'IRM cardiaque était anormal évoquant une atteinte cardiaque par l'Amylose chez tous les patients.
- Le score Mayo Clinic a été utilisé pour évaluer la gravité de l'atteinte cardiaque, un patient étant classé au stade 4, cinq patients au stade 3 et deux patients au stade 2.

Conclusion :

En conclusion, cette étude descriptive met en évidence la diversité des caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques des patients atteints d'amylose AL cardiaque. Les résultats soulignent la complexité de la prise en charge de cette pathologie, en insistant sur la nécessité d'un diagnostic précoce et d'approches thérapeutiques adaptées. Des recherches supplémentaires sont essentielles pour optimiser les stratégies de traitement et explorer l'efficacité à long terme des thérapies émergentes.