

Présentation clinique des amyloses cardiaques

| Type d'amylose | | Amylose AL | Amyloses à transthyrétine | | | |
|------------------------------------|--|---|---|--|---|---|
| | | | Forme Héritaire | | | Forme « Sénile » |
| | | | Mutations Val122Ile Ser77Tyr... | Mutation Val30Met Stade tardif | Mutation Val30Met Stade précoce | |
| Clinique | Age <u>moyen</u> (an) | 60 | 50 | 50 | 30 | 75 |
| | Ethnie, pays ou sexe <u>préférentiel</u> | Noir > Blanc | Blanc et noir (Prévalence de la mutation chez les sujets noirs : 3,6%) | Caucasien | Portugais | Homme |
| | Manifestations Extra-cardiaques | Myélome, Gammopathie Canal carpien, Insuffisance rénale, macroglossie, dysphonie | Canal carpien | Neuropathie Canal carpien | Neuropathie au premier plan, canal carpien | Canal carpien très fréquent |
| | Hypotension orthostatique, dysautonomie | ++ | + (- pour Val122Ile) | ++ | ++ | - |
| ECG | Microvoltage | +++ | +++ | ++ | - | ++ |
| | Pseudo-onde Q | +++ | +++ | +++ | + | ++ |
| Biomarqueurs | BNP et Troponine | +++ | +++ | ++ | + | +++ |
| Echocardiographie | Hypertrophie VG | ++ | +++ | ++++ | + | ++++ |
| | FEVG | Normale ou ↓ | Normale ou ↓ | Normale ou ↓ | Normale | Normale ou ↓ |
| | Strain VG globale | Altération plus importante que ne le suggère la FEVG | Altération plus importante que ne le suggère la FEVG | Altération plus importante que ne le suggère la FEVG | ↑ | Altération plus importante que ne le suggère la FEVG |
| | Profil transmitral restrictif | +++ | ++ | ++ | - | ++ |
| | Autres anomalies | Hypertrophie VD, Epanchement péricardique Diminution du débit cardiaque | Hypertrophie VD, Diminution du débit cardiaque Epanchement péricardique | Hypertrophie VD, Diminution du débit cardiaque | - | Hypertrophie VD, Diminution du débit cardiaque |
| IMR cardiaque | Réhaussement tardif (gadolinium) | ++ | ++ | ++ | - | + |
| | Aspect « patchy » | +++ | +++ | ++ | + | +++ |
| Scintigraphie nucléaire | DPD ou HMPD | + Non constant | +++ | +++ | + (depend du degré d'atteinte cardiaque) | +++ |
| Anatomopathologie | Rouge congo | +++ | +++ | +++ | +++ | +++ |
| | Immunomarquage | Kappa ou lambda +++ (le marquage transthyrétine peut-être positif). | Transthyrétine positif | Transthyrétine positif | Transthyrétine positif | Transthyrétine positif |
| Autres éléments diagnostics | | Ig monoclonale. Chaîne légère (Kappa ou lambda) dans le sang ou les urines | Mutation du gène de la transthyrétine | Mutation du gène de la transthyrétine | Mutation du gène de la transthyrétine | Diagnostic d'élimination (Marquage transthyrétine positif avec mutation négative) |