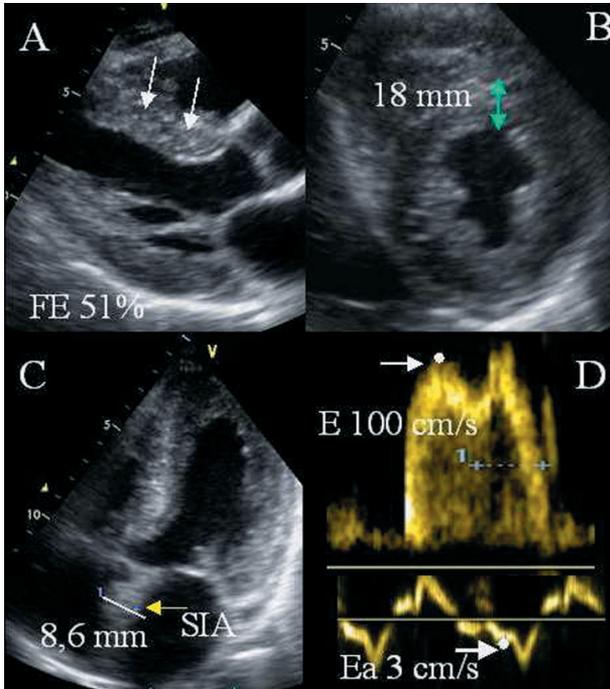


L'IMAGE DU MOIS

Amylose cardiaque

Y. BATAILLE (1), C. BOVY (2), L. PIÉRARD (3), P. LANCELLOTTI (4)



Les maladies amyloïdes résultent de dépôts tissulaires de macromolécules prenant une texture fibrillaire et entraînant des lésions anatomiques et fonctionnelles des tissus (1). Il existe plusieurs variétés de substance amyloïde. L'amyloïdose de type AA résulte de la production par le foie de la protéine SAA en cas d'affections inflammatoires chroniques.

L'amyloïdose de type AL est issue de la dégradation des chaînes légères des immunoglobulines en cas de myélome ou d'amyloïdose primaire. L'amyloïdose primaire semble être un état limite de prolifération d'un clone lymphocytaire B, dont la malignité est surtout attribuable à la production des chaînes légères provoquant les dépôts AL plutôt qu'à son caractère prolifératif (1).

Nous présentons quatre images échocardiographiques obtenues par voie transthoracique chez un patient de 56 ans atteint d'amyloïdose primaire. L'élément évocateur d'amylose cardiaque est l'aspect scintillant, granuleux et hyperréfringent du myocarde (figure A, flèches) (2). Il s'accompagne le plus souvent d'une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique (infiltration du myocarde par la substance amyloïde) (figure B, épaisseur du septum interventriculaire en diastole > 12 mm). Dans cet exemple, la cavité ventriculaire gauche est de dimension normale et la fraction d'éjection est subnormale. Sur la figure C, il existe une augmentation de l'épaisseur du septum interauriculaire, signe échocardiographique hautement spécifique d'amyloïdose cardiaque (2, 3). La figure D montre le profil de remplissage ventriculaire gauche obtenu en Doppler pulsé en haut et les vitesses enregistrées au niveau de l'anneau mitral latéral en Doppler tissulaire en bas. Ces deux enregistrements révèlent une anomalie du remplissage ventriculaire gauche de type restrictif, témoin d'un trouble de compliance ($Ea < 8$ cm/s) et de l'augmentation des pressions de remplissage ($E/Ea > 15$) (4). Cet aspect confirme le caractère restrictif de cette cardiopathie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Hennen G.— Biochimie de la réponse immunitaire, in Hennen G Ed., *Biochimie humaine*. De Boeck et Larcier s.a, Paris, Bruxelles, 1996, 269-270.
2. Falk R H, Deering T, Schick et al.— Sensitivity and specificity of the echographic features of cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 1987, **59**, 418-422.
3. Koyama J, Ray-Sequin P, Falk RH.— Prognostic significance of ultra sound myocardial tissue characterization in patients with cardiac amyloidosis. *Circulation*, 2002, **106**, 556-561.
4. Palka P, Lange A, Donnelly J, et al.— Differentiation between restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis by early diastolic Doppler myocardial velocity gradient at the posterior wall. *Circulation*, 2000, **102**, 655-662.

(1) Etudiant.

(2) Résident spécialiste, Service de Néphrologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.

(3) Professeur, (4) Chef de Clinique adjoint, Service de Cardiologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.