

CAS CLINIQUE N° 3

Cela ressemble à une cardiomyopathie XX mais...



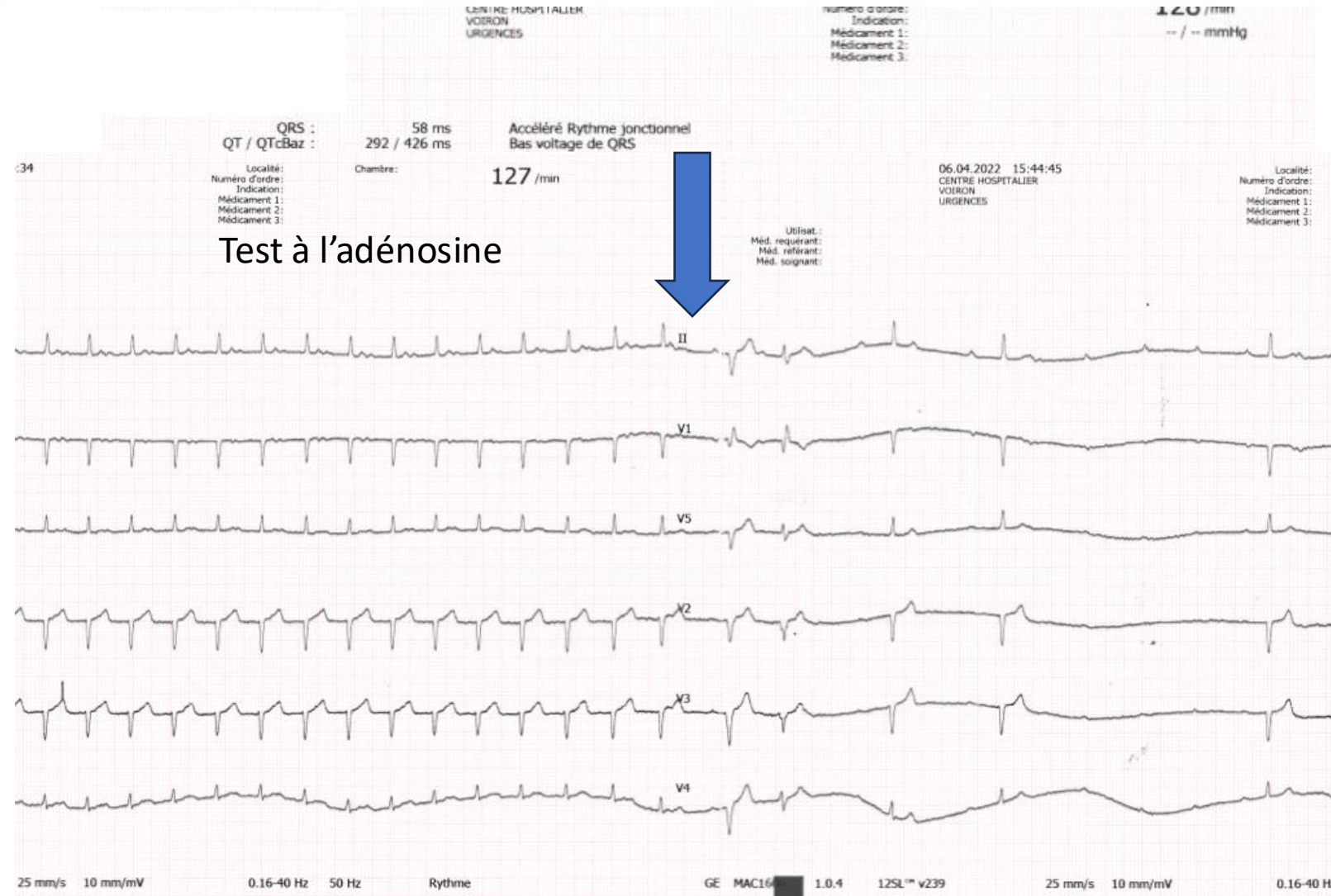


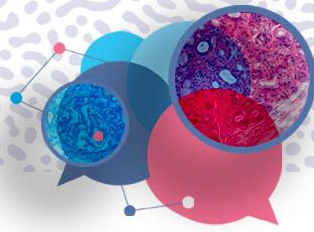
Patiente de 50 ans

Antécédents

- Lymphome B type zone marginale indolent
- EPS: double pic IgG lambda + IgM Lambda (2014)
- Tabac (23 PA, 2 cigarettes / jr)
- Consulte aux urgences pour des palpitations / dyspnée en avril 2002
- ETT « normale »

Tachycardie atriale incessante, récidivante sous traitement antiarythmique (Cordarone)





ABLATION (mai 2022) au CHU

Tachycardie atriale incessante à 120/min en début de procédure.

Carte d'activation → foyer OD latérale haute proche nœud sinusal 1.5cm.

Ablation réalisée, pas de dualité nodale

dans les suites de l'intervention

récidive de palpitation avec une notion de FA au SAU réduite par Cordarone

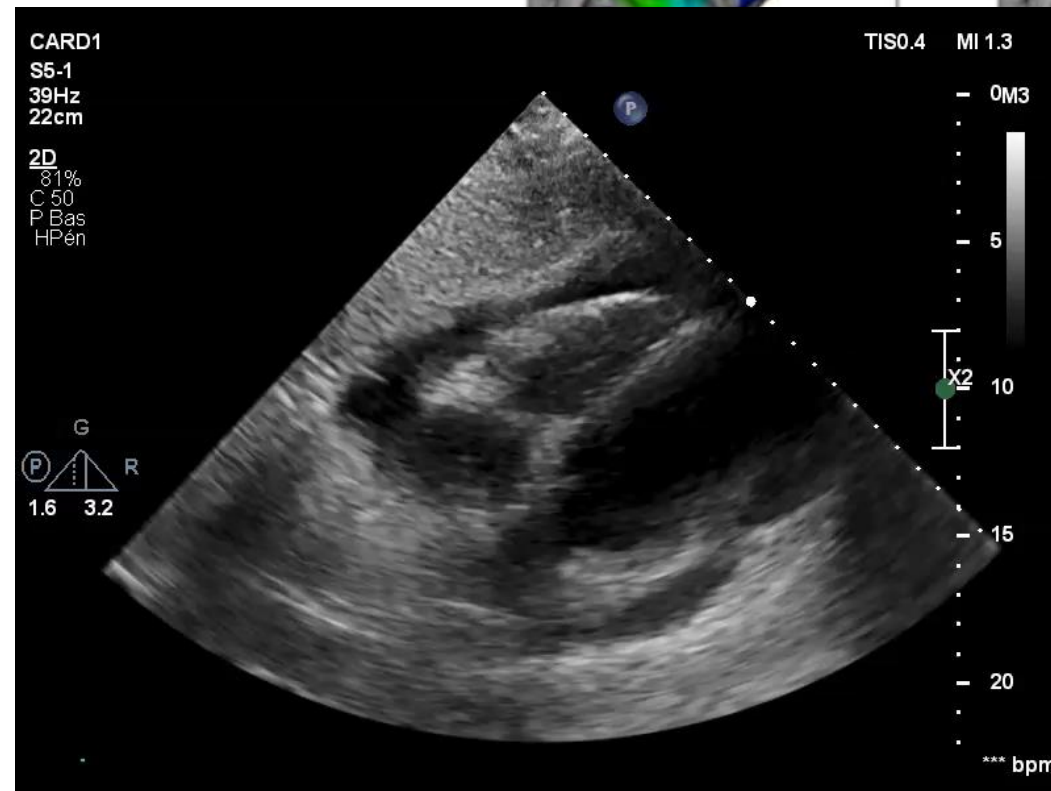
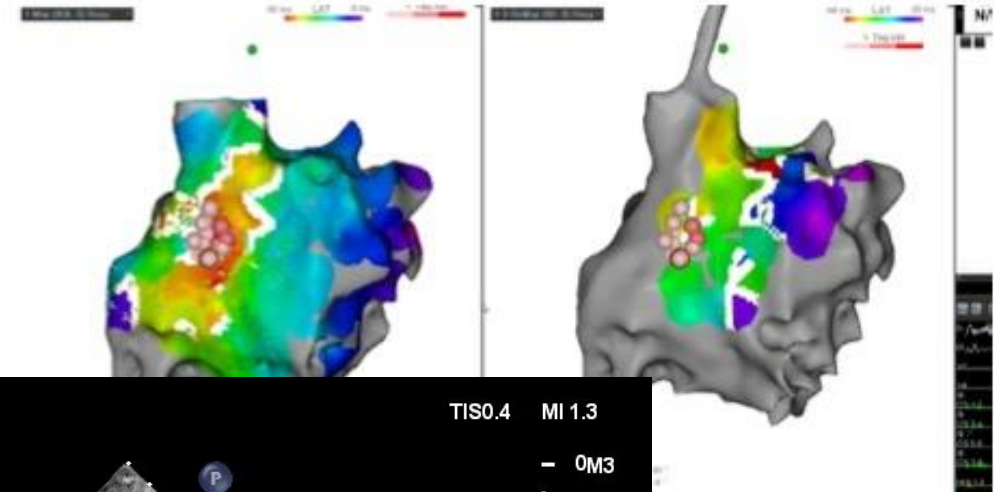
TT : Eliquis 5mg X2

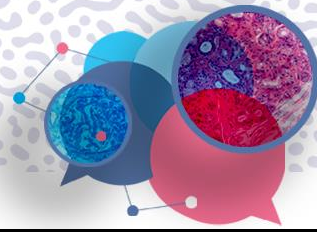
Consultation rythmologue à 1 mois : RAS

Chute de sa hauteur puis 10 jours après dyspnée au moindre effort

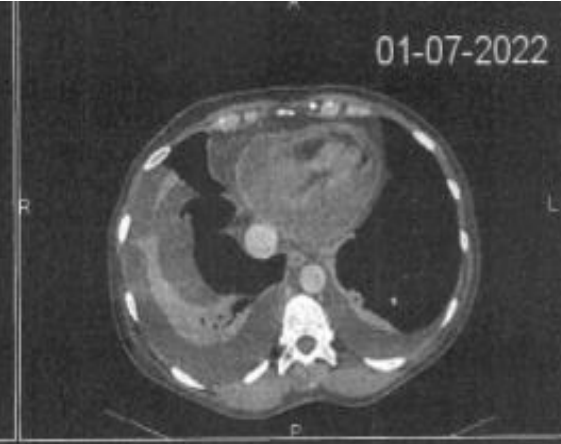
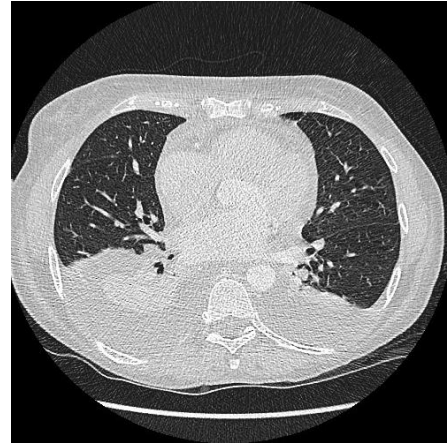
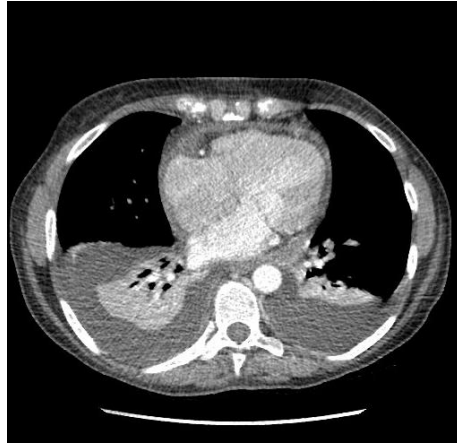
Consultation ETT : juin 2022

FEVG 65%





TDM thoracique :



➔ **USIC** : drainage péricardique 250 mL séro-hématique

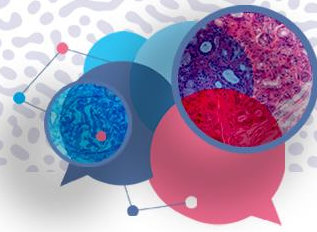
Protéines 57 g/L, stérile sans cellules suspecte
biopsie du péricarde : péricardite subaiguë, pas de prolifération tumorale

Récidive de tachycardie atriale : bisoprolol 1,25 mg + Cordarone

Mise sous aspirine / colchicine, CRP : 70

Quel diagnostic retenez-vous ?

Faites vous des examens complémentaires ?



Juillet 2022 :

Décompensation cardiaque globale avec épanchements pleuraux drainés (exsudat) en médecine interne
amélioration sous diurétique IV, NTproBNP 4000ng/L
Épisodes de tachycardie atriale

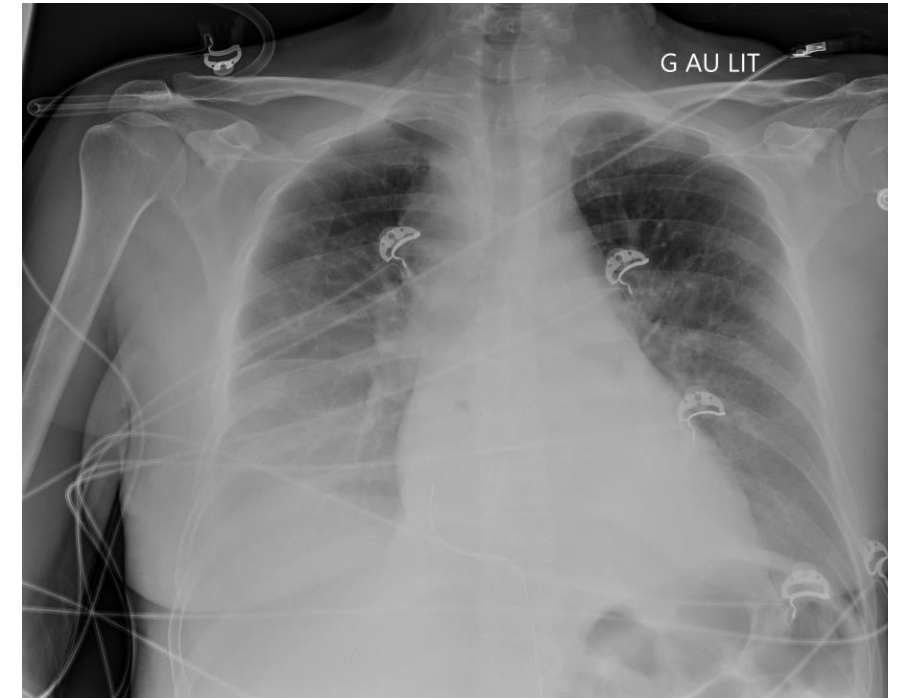
Diagnostic retenu : insuffisance cardiaque à FE préservée
sur probable cardiopathie rythmique

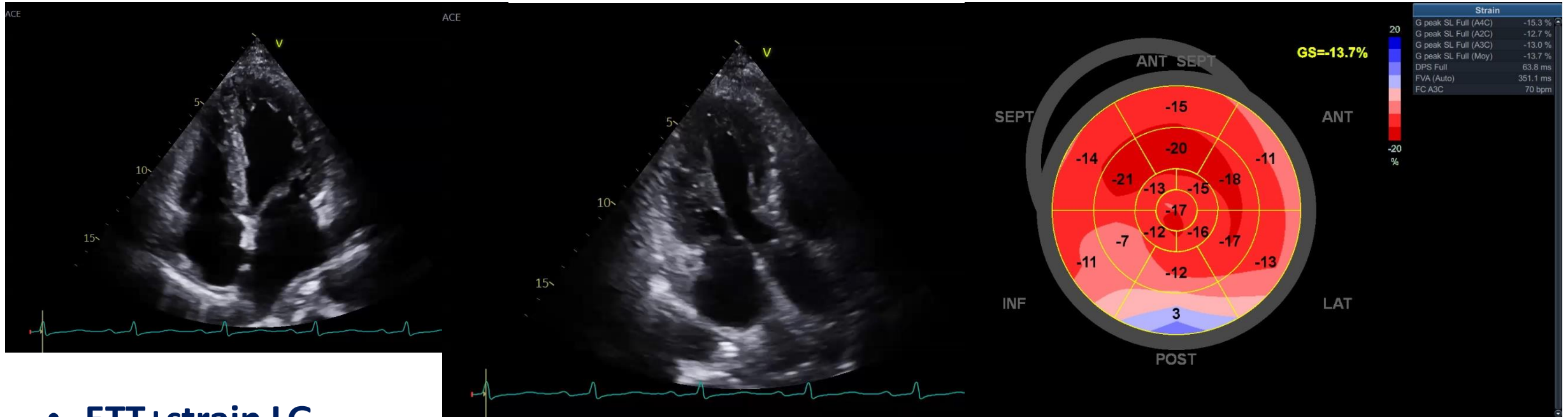
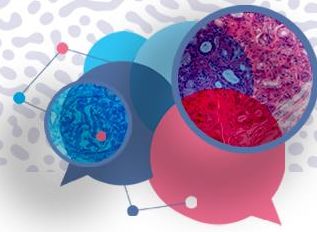
Traitement par gliflozine + aldactone

EPS : Fraction en bande étroite Ig G Lambda en zone gamma, 23.9 % des proteines
totales (16 g/L) stable

➡ Consultation au CHU pour discuter une coronarographie + KT droit

Pour avancer dans le diagnostic, quels examens complémentaires demandez- vous ?





• ETT+strain LG

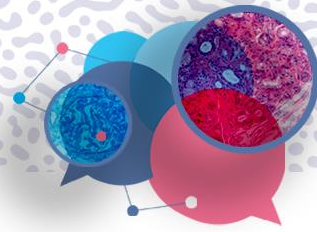
Chaînes libres légères sériques

Modification de méthode analytique depuis le 27/05/2016 : attention aux nouvelles valeurs de référence.

Chaines Kappa	9,61	mg/l
Chaines Lambda	* 99,7	mg/l
Rapport Kappa/Lambda	* 0,096	

+ Bence jones urinaire lambda

- Troponine T US : 93 ng/L NT proBNP : 1500 ng/L



KT droit

➔ En faveur d'une restriction

6 biopsies myocardiques

HEMODYNAMIQUE

	SAT
APP O2Sat	58 %

Etat basal

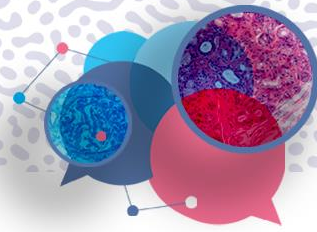
Fréquence cardiaque: 72 /min.
 Pcap (a/v-moy) mmHg: 16 / 17 - 12.
 APP (s/d-m) mmHg: 25/13 - 18.
 VD (s/pd-td) mmHg: 29/3 - 12
 OD (a/v-moy) mmHg: 13 / 13 - 9.
 Débit cardiaque (thermodilution): 4,63 l/min (89 % du débit cardiaque théorique).
 Index cardiaque (thermodilution): 2,5 l/min/m² (83 % de l'index cardiaque théorique).
 Résistance vasculaires pulmonaires: 1,3 UI Wood (104,0 dyn.s/cm⁵).

Test au remplissage

Fréquence cardiaque: 67 /min.
 Pcap (a/v-moy) mmHg: 20 / 24 - 19.
 APP (s/d-m) mmHg: 31/16 - 23.
 VD (s/pd-td) mmHg: 32/5 - 16.
 OD (a/v-moy) mmHg: 18 / 19 - 14.

Dépôts amyloïdes endomysiaux et vasculaires lambda+ en faveur d'une amylose cardiaque AL lambda+

Amylose cardiaque AL lambda : début de chimiothérapie par daratumumab-VCD



Discussion

- **Tableau rythmique au premier plan avec épisode d'épanchement péricardique finalement non expliqué**
- **Insuffisance cardiaque à FEVG préservée chez un sujet jeune : penser à l'amylose, le Strain LG aide au diagnostic**
- **Suspicion d' amylose AL : urgence (Biopsie cardiaque d'emblée, IRM cardiaque /scinti DPD non réalisées)**
- **Difficulté de la prise en charge multisite (CH/CHU), logiciel d' ETT partagé maintenant**