

AMYLOSE CARDIAQUE L'EFFICACITÉ DU TAFAMIDIS

Par le **Dr Philippe Gorny**

Paris Match. Qu'est-ce que l'amylose cardiaque ?

Pr Thibaud Damy. Les amyloses sont liées à des protéines circulantes qui se transforment en microfibrilles rigides dans le sang et infiltrent les organes (reins, nerfs, téguments...), où elles forment des dépôts dits "fibrilles amyloïdes", comme il en existe dans le cerveau des sujets Alzheimer, mais de type différent. L'amylose ressemble à une maladie à prions d'origine infectieuse (type Creutzfeldt-Jakob au niveau du cerveau) sans être une infection liée à un microbe : les dépôts se propagent néanmoins comme tels au sein des tissus qu'ils infiltrent. Le cœur est l'organe le plus touché. Il se rigidifie, devient défaillant et, progressivement, se transforme en pierre. La protéine la plus fréquemment en cause est la transthyrétine, produite par le foie à l'unité (monomère). Quatre unités s'assemblent (tétramère) pour transporter les hormones thyroïdiennes et le rétinol dans le sang. La maladie apparaît quand le tétramère est instable et qu'il se dissocie pour former les fibrilles amyloïdes. Deux causes sont connues : une mutation génétique et l'âge. **Quelle est sa fréquence ?**

La prévalence exacte est inconnue et très sous-estimée. Les amyloses à

transthyrétine liées à l'âge (dites séniles) sont probablement aussi fréquentes que la maladie d'Alzheimer. Elles débutent vers 60 ans et induisent des signes cardiaques vers 70 ans. Les hommes développent la maladie avant les femmes (on compte huit hommes pour deux femmes à 80 ans). Les amyloses héréditaires sont plus rares.

Quelles sont ses manifestations cliniques ?

La maladie est découverte au stade de l'insuffisance cardiaque, caractérisée par un essoufflement, une prise de poids, des œdèmes et de la fatigue (Epop). S'y ajoutent parfois des symptômes liés aux autres atteintes : surdité, picotements des trois premiers doigts des mains, des pieds, douleurs lombaires... Des signes précurseurs, qui peuvent survenir entre cinq et dix ans avant l'atteinte cardiaque, sont souvent retrouvés, surtout des antécédents de chirurgie (canal carpien, canal lombaire, ruptures de tendons, prothèses articulaires) et d'appareillage auditif. La scintigraphie cardiaque aux traceurs osseux confirme le diagnostic : elle utilise des bisphosphonates radioactifs qui se fixent sur tout ce qui est minéral, l'os habituellement, mais ici le cœur !

De nouveaux traitements ont amélioré la prise en charge : comment agissent-ils ?

Le traitement de fond de l'insuffisance cardiaque est souvent nécessaire. Il évite les bêtabloquants, qui sont nocifs. Le nouveau remède spécifique est le tafamidis, à raison d'un comprimé par jour, qui agit sur les amyloses cardiaques séniles et héréditaires en stabilisant le tétramère de la transthyrétine. Il prolonge la survie de 30 % en moyenne en stoppant la maladie ou en ralentissant son évolution significativement.

Comment mieux identifier les malades ?

Un bilan cardiaque chez les patients ayant les symptômes décrits ci-dessus (Epop, surdité), ou ayant eu des opérations pour canal carpien et canal lombaire étroit, pourrait permettre un diagnostic et un traitement précoces. Il comprendrait : un ECG, les biomarqueurs du cœur (peptides natriurétiques, troponine), une échocardiographie et, en fonction de ces résultats, une scintigraphie cardiaque aux traceurs osseux. ■

* Centre de référence national des amyloses cardiaques, hôpital Henri-Mondor, Créteil.



ACADÉMIE DE CHIRURGIE

Une fondation pour faire rayonner la France

Depuis Ambroise Paré au XVI^e siècle, l'excellence française en chirurgie ne s'est jamais démentie. Souvent pionniers de techniques innovantes, en pointe pour promouvoir et optimiser les dernières avancées (opérations mini-invasives sous vidéo, assistées par ordinateur, ou réalisées par voies naturelles, greffes d'organes...), les chirurgiens tricolores sont, individuellement ou via des ONG, des professionnels recherchés. Ils contribuent au prestige de notre pays. Forte de ce constat et du fait que deux tiers de la population mondiale n'a pas accès à une chirurgie sûre et abordable, une situation responsable chaque année de 17 millions de décès, l'Académie de chirurgie a créé sa fondation pour aider, diffuser et transmettre le savoir-faire français. Une belle initiative !

TÉLÉGRAMMES

CIGARETTES LIGHT

Aussi toxiques

Une étude américaine portant sur 14 123 participants vient de confirmer que les cigarettes light ou ultralight ne réduisent pas le risque de cancer du poumon que font encourir les cigarettes normales. Les filtres, par contre, le divisent par deux. Pour rappel, le taux annuel de décès par cancer est de 1 600 pour 100 000 individus avec les cigarettes à filtre, contre 34 pour 100 000 chez les non-fumeurs !

MOELLE OSSEUSE

Un organe formidable

Le Pr Albert Najman, hématologue, explique dans un langage clair et accessible à tous la fabrication du sang, le système immunitaire, les leucémies et les derniers traitements. Une réussite !

« La moelle osseuse », éd. Odile Jacob.

parismatchlecteurs@hfp.fr



L'amylose cardiaque, similaire à une maladie d'Alzheimer au niveau du cœur, est méconnue. Elle bénéficie de grands progrès thérapeutiques que commente le **PR THIBAUD DAMY***