



Brève communication

Une cause rare d'embolie cérébrale : la cardiopathie amyloïde

A. Saux¹, C. Heroum¹, C. Sportouch², F. De Graeve³, A. Lequellec³, M. Pagès¹

¹ Service de Neurologie A et Maladies neuro-vasculaires, Centre Gui de Chauliac.

² Service de Cardiologie B, Centre Arnaud de Villeneuve.

³ Service de médecine interne A, Hôpital Saint Éloi, CHU Montpellier.

RÉSUMÉ

Introduction. Nous rapportons un cas de cardiopathie amyloïde révélé par une embolie cérébrale. **Observation.** Une patiente de 55 ans fut hospitalisée pour une hémiparésie droite avec aphasie par occlusion sylvienne gauche. L'échocardiographie fit évoquer une cardiopathie amyloïde. Un myélome multiple IgG lambda compliqué d'insuffisance rénale fut découvert. Malgré une chimiothérapie, le décès survint brutalement 4 mois plus tard. **Conclusion.** Les complications emboliques sont rares et tardives au cours de la cardiopathie amyloïde. L'échocardiographie permet de suspecter le diagnostic.

Mots-clés : Amylose cardiaque • Embolie cérébrale • Myélome multiple

SUMMARY

Amyloid cardiomyopathy: a rare cause of cerebral embolism.

A. Saux, C. Heroum, C. Sportouch, F. De Graeve, A. Lequellec, M. Pagès, *Rev Neurol (Paris) 2006; 162: 11, 1128-1130*

Introduction. We report a case of amyloid cardiopathy revealed by a cerebral embolism. **Case report.** A 55-year-old patient was admitted with a right hemiplegia and aphasia due to an infarction in the middle cerebral artery territory. Echocardiography was suggestive of an amyloid cardiopathy, and an IgG lambda multiple myeloma with renal insufficiency was discovered. The patient died suddenly 4 months later after chemotherapy was initiated. **Conclusion.** Embolic complications are rare and late in cardiac amyloidosis. The diagnosis may be suspected by echocardiography.

Keywords: Amyloidosis • Cardiomyopathies • Intracranial embolism • Multiple myeloma

La cardiopathie amyloïde (CA) est une affection grave qui s'exprime généralement par une insuffisance cardiaque restrictive et des troubles du rythme (Cacoub *et al.*, 2000). Nous rapportons un cas révélé par une embolie cérébrale.

OBSERVATION

Cas n° 04HO0049 — Une patiente de 55 ans, droitière, sans profession, fut hospitalisée le 14 janvier 2004 pour une hémiparésie droite survenue la veille au réveil. L'examen neurologique montrait un déficit sensitivo-moteur brachio-facial droit et une aphasie motrice. L'examen cardiovasculaire était normal. Le scanner cérébral révéla une ischémie récente dans le territoire sylvien superficiel gauche (*Fig. 1*). L'écho-Doppler cervical était normal, le Doppler transcrânien montrait un amortissement du signal du siphon carotidien et de l'artère cérébrale moyenne gauches. Sur l'électrocardiogramme, on notait un rythme sinusal régulier et un microvoltage diffus et modéré, et sur la radiographie du thorax une cardiomégalie. L'échocardiographie retrouva une hypertrophie ventriculaire gauche avec aspect hétérogène et

brillant des parois myocardiques (*Fig. 2*) et dilatation bi-auriculaire. La fonction systolique était altérée (fraction d'éjection du ventricule gauche à 35 p. 100, flux mitral restrictif et insuffisance mitrale grade 1-2). Ceci fit évoquer une cardiopathie amyloïde.

La vitesse de sédimentation était à 34 mm, il existait une insuffisance rénale (clairance de la créatinine à 50 ml/mn). La calcémie et l'hémogramme étaient normaux. L'immunoélectrophorèse des protéines sériques révéla un pic monoclonal IgG Lambda et une diminution des autres immunoglobulines : IgG à 23,3 g/l (N 6,9-14) ; IgA à 0,42 g/l (N 0,7-4,1) et IgM à 0,33 g/l (N 0,34-2,4), le myélogramme un infiltrat myélomateux (22 p. 100 de plasmocytes atypiques). L'immunoélectrophorèse des protéines urinaires montra l'élimination de chaînes légères libres de type lambda. L'IRM du rachis retrouva des localisations myélomateuses en D12 et L1. Une biopsie des glandes salivaires accessoires mit en évidence des dépôts amyloïdes exprimant les chaînes lambda.

Une chimiothérapie par voie orale associant Melphalan et Dexaméthasone fut entreprise, l'indication de greffe de moelle osseuse étant récusée en raison de l'insuffisance cardiaque et rénale. L'évolution se fit vers une aggravation rapide de la fonction rénale et l'apparition d'un bigéminisme supraventriculaire. Sur le plan neurologique, on assista à une récupération motrice

Correspondance : M. PAGÈS, Service de Neurologie A, Centre Gui de Chauliac, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5.
E-mail : m-pages@chu-montpellier.fr



1 | 2

Fig. 1. – Scanner X cérébral : ischémie sylvienne superficielle G.

CT scan: infarction in the left middle cerebral artery territory.

Fig. 2. – Échographie transœsophagienne : aspect granité de la paroi myocardique (flèches).

Transeophageal echography: speckled appearance of the myocardium wall (arrows).

partielle. La survenue d'une hémorragie digestive imposa l'arrêt des anticoagulants. Après 4 cures, la patiente présenta une décompensation cardiaque avec anasarque. Le Melphalan fut remplacé par de la thalidomide à demi-dose, ce qui permit de stabiliser l'évolutivité du myélome. En juillet 2004, soit 7 mois après le diagnostic, la patiente décéda subitement à domicile.

DISCUSSION

Cette patiente a présenté un AVC embolique inaugural d'une cardiopathie amyloïde, elle-même révélatrice d'une amylose AL liée à un myélome multiple IgG Lambda. Le caractère inhabituel de cette observation tient à la précession des manifestations neurologiques par rapport aux signes cardiaques.

L'atteinte cardiaque est avec la néphropathie et l'atteinte cutanée le mode d'expression le plus courant de l'amylose AL (Roussel *et al.*, 2000). Elle se manifeste principalement par une insuffisance cardiaque avec plus fréquemment des signes de cœur droit (Falk *et al.*, 1997). Elle peut également se révéler par des troubles rythmiques, des douleurs angineuses ou une ischémie myocardique. La découverte à l'occasion de manifestations emboliques est rare. Ceci peut s'expliquer par la survenue tardive des embolies dans une affection grave, dont la médiane de survie est limitée à 6 mois (Cacoub *et al.*, 2000). Notre observation est d'autant plus inhabituelle qu'il n'existait initialement aucun signe d'insuffisance cardiaque et que l'embolie est survenue en rythme sinusal. Seul le cas de Botker et Rasmussen (1986), où la cardiopathie est découverte après 2 embolies cérébrales en rythme sinusal, peut lui être comparé. Les observations de Rice *et al.*, (1981) et de Kaltenbach *et al.*, (1995) concernent des malades en arythmie, celles de Browne *et al.*, (1992) et de Roudaut *et al.*, (1996) des ischémies aiguës de membre inférieur chez des patients présentant déjà des manifestations cardiaques.

Si le diagnostic de certitude repose sur la biopsie endomyocardique, des examens non invasifs peuvent avoir une

valeur d'orientation. C'est le cas du microvoltage et de la présence d'ondes Q de pseudo-nécrose à l'ECG. À l'échocardiographie, l'épaississement du septum inter-ventriculaire et l'aspect hétérogène, brillant, granité du myocarde doivent attirer l'attention, l'association de ces deux signes ayant une sensibilité de 67 p. 100 et une spécificité de 100 p. 100 (Rahman *et al.*, 2004). Certains paramètres échographiques auraient une valeur pronostique, notamment le flux Doppler de type restrictif. Enfin, l'IRM cardiaque montrerait un rehaussement du myocarde par le gadolinium, avec une masse ventriculaire augmentée et une clairance du gadolinium plus importante. Dans notre observation, le microvoltage ECG et surtout les anomalies écho-cardiographiques couplés à une biopsie des glandes salivaires accessoires contributive ont permis d'éviter la biopsie myocardique.

La physiopathologie des accidents emboliques est probablement multifactorielle. Les études autopsiques font état de microthrombi intra-cavitaires chez 27 p. 100 des patients décédés (Roberts et Waller, 1983). Leur fréquence peut s'expliquer par la conjonction des 3 facteurs : hémodynamique (stase et turbulences intra-cavitaires liées au défaut de contraction myocardique) ; pariétal (altération des propriétés de l'endocarde en rapport avec l'infiltration amyloïde) ; hémostatique (hyperviscosité sanguine fréquent dans l'amylose AL notamment en cas de dysglobulinémie). Les complications thromboemboliques devraient donc être fréquentes dans la CA si le pronostic n'était pas si sévère et l'évolution si rapide.

Sur le plan thérapeutique, l'indication d'un traitement anticoagulant préventif semble légitime, même en dehors de toute arythmie. Un accident thrombo-embolique est peut être à l'origine du décès par mort subite de notre patiente après leur interruption pour complication hémorragique, à moins que ce décès ne soit lié à un trouble rythmique ventriculaire. Les résultats de la transplantation cardiaque sont contradictoires et l'on s'accorde à penser qu'elle n'est pas à proposer dans l'amylose AL (Dubrey *et al.*, 2001).

Notre observation souligne enfin l'importance de l'échocardiographie par voie transœsophagienne dans l'inventaire des infarctus cérébraux non liés à l'athérosclérose.

RÉFÉRENCES

- BOTKER H, RASMUSSEN O. (1986). Recurrent cerebral embolism in cardiac amyloidosis. *Int J Cardiol*, 13: 81-83.
- BROWNE R, SCHNEIDERMAN H, KAYANI N, RADFORD M, HAGER W. (1992). Amyloid heart disease manifested by systemic arterial thromboemboli. *Chest*, 102: 304-307.
- CACOUB P, AXLER O, DE ZUTTERE D *et al.* (2000). Amylose et atteinte cardiaque. *Ann Med Interne*, 151 : 611-617.
- DUBREY SW, BURKE MM, KHAGHANI A, HAWKINS PN, YACOUB MH, BANNER N. (2001). Long term results of heart transplantation in patients with amyloid heart disease. *Heart*, 85: 202-207.
- FALK R, COMENZO R, SKINNER M. (1997). The systemic amyloidoses. *NEJM*, 337: 898-909.
- KALTENBACH G, WERTHENSCLAG J, IMLER M. (1995). Amylose cardiaque révélée par des embolies artérielles abdominales. *Rev Med Interne*, 16 : 726-727.
- RAHMAN JE, HELOU EF, GELZER-BELL R *et al.* (2004). Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J AM Coll Cardiol*, 43: 410-415.
- RICE GP, EBERS GC, NEWLAND F, WYSOCKI GP. (1981). Recurrent cerebral embolism in cardiac amyloidosis. *Neurology*, 31: 904-907.
- ROBERTS WC, WALLER BF. (1983). Cardiac amyloidosis causing cardiac dysfunction: analysis of 54 necropsy patients. *Am J Cardiol*, 52: 137-146.
- ROUDAUT R, PEPIN C, MARAZANOF M, BONNET. (1996). Embolie systémique et thrombus de l'auricule gauche chez une patiente en rythme sinusal présentant une amylose cardiaque. *Ann Cardiol Angéio*, 45 : 119-221.
- ROUSSEL H, SAURON C, BAROUKY R. (2000). Symptômes cliniques ou biologiques devant amener à rechercher une amylose. *Rev Med Interne*, 21 : 161-166.