

*Ce patient atteint d'amylose
pourrait très bien se trouver
devant vous.*

Une suspicion de polyneuropathie amyloïde ? Vous pouvez vous adresser à ces centres de référence neuromusculaires pour recevoir des conseils de spécialistes.

UZ Brussel
T 02/476 32 94
E sara.bare@uzbrussel.be

UCL Saint-Luc
T 02/764 13 11
E bnmdr@uclouvain.be

UZ Leuven
T 01/634 35 08
E nmrc@uzleuven.be

UZ Antwerpen
T 03/821 45 08
E iris.smouts@uza.be

UZ Gent
T 09/332 62 29
E secretariaatnmrc@uzgent.be

Hôpital Erasme
T 02/555 81 25
E secmed.neuro@erasme.ulb.ac.be

CHR de la Citadelle
T 04/225 69 82
E alain.maertens@chrcitadelle.be



Boulevard de la Plaine 17, 1050 Ixelles, Belgique

190990 / SEP 2019



*Il est plus facile
de repérer un renard
dans un bois qu'un
patient amyloïde.*

Comment établir le phénotype neurologique de l'amylose.



Le diagnostic de l'amylose ATTR.

Chaque année, environ 5 à 13 personnes par million d'habitants¹ sont touchées par l'amylose. Cette maladie d'accumulation est souvent difficile à diagnostiquer. Avec l'amélioration actuelle des options de traitement, le diagnostic devient plus important.

L'hATTR-PN est la manifestation neurologique de l'amylose ATTR héréditaire et n'est souvent pas cliniquement distincte des autres polyneuropathies idiopathiques. Pour ces patients, il est donc crucial d'inclure le diagnostic d'amylose ATTR héréditaire dans le diagnostic différentiel.

Envisagez le diagnostic chez les patients présentant une polyneuropathie caractérisée par une perte de sensation, des douleurs, une faiblesse dans les membres inférieurs et un ou plusieurs des symptômes suivants²

- Hypotension orthostatique
- Rétention ou incontinence urinaire
- Troubles érectiles
- Alternance de constipation et de diarrhée
- Perte de poids involontaire
- Insuffisance cardiaque

Références : 1. Nienhuis H, et. al. The prevalence and Management of Systemic Amyloidosis in Western Countries. *Kidney Dis* 2016;2:10-19. 2. Sekijima Y, et. al. Diagnosis and management of transthyretin familial amyloid polyneuropathy in Japan: red-flag symptom clusters and treatment algorithm. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2018;13:1-17. 3. Adams D, et al. First European consensus for diagnosis, management, and treatment of transthyretin familial amyloid polyneuropathy. *Curr Opin Neurol*. 4. Westermarck P, et. al. Transthyretin-derived amyloidosis: probably a common cause of lumbar spinal stenosis. *Ups J Med Sci*. 2014;119(3):223-228. 5. Perfetto F Different NT-proBNP circulating levels for different types of cardiac amyloidosis *Journal of Cardiovascular Medicine* 2016, 17:810-817.

Quand suspecter une amylose ATTR ?

Polyneuropathie incomprise
+ 1 ou plusieurs des symptômes suivants²⁻⁵

Neuropathie autonome

- Hypotension orthostatique
- Sensation de rétention lors de la miction
- Troubles érectiles
- Transpiration abondante

Symptômes gastro-intestinaux

- Progressifs et incompris :
- Sensation rapide de satiété
 - Nausées et vomissements
 - Modification du schéma de transit avec diarrhée et/ou constipation
 - Perte de poids involontaire

Symptômes cardiaques

- Progressifs et incompris :
- Rythme cardiaque irrégulier
 - Troubles du rythme cardiaque et de la conduction
 - Insuffisance cardiaque congestive (oppression, œdème, fatigue générale)
 - Muscle cardiaque épaissi avec fraction d'éjection préservée
 - Augmentation du NT-proBNP

Syndrome du canal carpien

- Syndrome bilatéral du canal carpien
- Sténose spinale lombaire

Troubles de la fonction rénale

- Protéinurie
- Azotémie légère
- Insuffisance rénale

Troubles oculaires

- Turbidité du corps vitré
- Glaucome
- Anomalie incomprise des vaisseaux sanguins de l'œil
- Renflements autour de la pupille (scalloping)

Pensez à

Anamnèse familiale positive pour la polyneuropathie ou la cardiomyopathie

Signaux d'alarme supplémentaires

- Polyneuropathie sévère, souvent douloureuse, évoluant de façon inattendue et rapide pour d'autres causes, telles que le diabète sucré
- CIPD [chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy-polyneuropathie démyélinisante idiopathique chronique] ne répondant pas au traitement standard

L'amylose se traite de mieux en mieux, mais elle reste difficile à diagnostiquer. Cherchez avec nous et consultez AMYLOIDOSE.BE