

**Syndrome du canal carpien  
révélant une amylose  
cardiaque****Carpal tunnel syndrome  
revealing cardiac  
amyloidosis**

Moukhliiss A (1), Safir S (1), Haboub M (1),  
Hanzaz A (2), Habbal R (1), Bennouna D (3)

**RESUME**

L'amylose est une affection caractérisée par un dépôt extracellulaire de protéines fibrillaires disposées en feuillets beta-plissés, dont la formation est irréversible, altérant ainsi le bon fonctionnement des différents tissus. Il existe plusieurs types d'amylose en fonction de la protéine spécifique impliquée : Amylose AL, amylose AA, amylose héréditaire, sénile et des hémodialysés. L'amylose AL est secondaire à la synthèse d'une chaîne légère ou exceptionnellement lourde d'Ig monoclonale isolée. Différents tableaux peuvent révéler la maladie notamment une atteinte rénale, cardiaque, neurologique, ostéoarticulaire, digestive, pulmonaire et cutanée. Nous décrivons dans cette

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec la rédaction de cet article

1-Service de cardiologie CHU IBN ROCHD  
2-Service d'anesthésie-réanimation CHU IBN ROCHD  
3-service de traumatologie CHU IBN ROCHD

observation le cas d'une patiente présentant un syndrome du canal carpien bilatéral opérée qui a révélé une amylose cardiaque et rénale confirmée par échocardiographie et biopsie rénale. Ceci dit une exploration cardiaque doit être systématique chez tout patient avec un syndrome du canal carpien pour détecter une atteinte cardiaque précocement.

**MOTS-CLÉS :** Syndrome du canal carpien, amylose, bilatéral, cardiaque, dépistage.

**ABSTRACT**

Amyloidosis is a disease characterized by an extracellular deposit of fibrillar proteins arranged in beta-folded sheets, whose formation is irreversible, thus altering the proper functioning of the different tissues. There are several types of amyloidosis depending on the specific protein involved: AL amyloidosis, AA amyloidosis, hereditary amyloidosis, senile and hemodialysis. AL amyloidosis is secondary to the synthesis of a light or exceptionally heavy chain of isolated monoclonal Ig. Different tables can reveal the disease including renal, cardiac, neurological, osteoarticular, digestive, pulmonary and cutaneous. We describe in this case the case of a patient presenting with an operated bilateral carpal tunnel syndrome that revealed cardiac and renal amyloidosis confirmed by echocardiography and renal biopsy. That said, cardiac exploration must be systematic in any patient with carpal tunnel syndrome to detect cardiac involvement early.

**Keywords:** Carpal tunnel syndrome, amyloidosis, bilateral, cardiac, screening

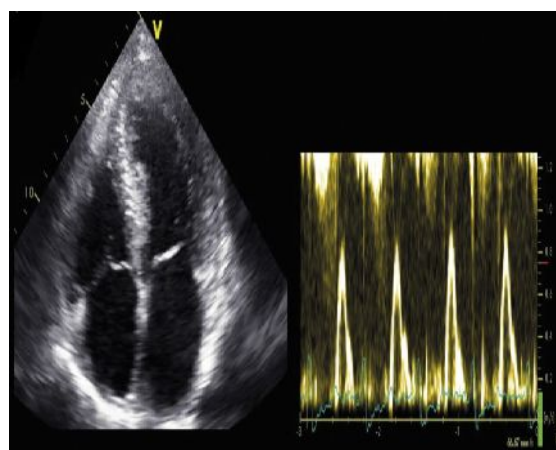
## INTRODUCTION

Les amyloses sont des maladies rares qui appartiennent au groupe des maladies conformationnelles des protéines. Elles sont liées à la capacité de certaines protéines d'acquérir une structure tertiaire instable et de polymériser sous forme de fibrilles d'amylose insolubles dans la substance extracellulaire de différents tissus.(1) Dans l'amylose AL; une chaîne légère monoclonale d'immunoglobuline constitue le précurseur protéique des dépôts.(2-3) Les conséquences de ces dépôts amyloïdes vont dépendre de leur dissémination et de leur abondance, avec parfois des formes systémiques extrêmement sévères menaçant la vie du patient à brève échéance, notamment lorsqu'il existe une cardiopathie avancée, mais aussi des manifestations peu évolutives dans les amyloses localisées ou certaines amyloses héréditaires.(2) L'amylose peut revêtir plusieurs aspects qui peuvent être révélateur ou des complications de la maladie puisque tous les systèmes peuvent être atteints sauf le système nerveux central.(4-5)

## OBSERVATION CLINIQUE

Dans cette observation, nous décrivons le cas d'une patiente âgée de 48 ans, diabétique type 2 sous antidiabétique oraux, secrétaire de profession depuis 23 ans, opérée pour un syndrome du canal carpien (SCC) droit il y a 5 ans, qui présente une douleur atroce au niveau du poignet gauche qui irradie vers les doigts avec un léger œdème, un signe de TINEL et de PHANEL positifs, un électromyogramme réalisé objectivant un syndrome du canal carpien gauche grade 3, nécessitant une intervention chirurgicale. Dans le cadre du bilan préopératoire et devant la dyspnée de repos que présentait la patiente, un bilan cardiaque a été demandé; l'examen clinique retrouvait une patiente dyspnéique stade III de la NYHA, présence de râles crépitants aux bases avec des œdèmes des membres inférieurs

arrivant jusqu'à mi jambe et turgescence des veines jugulaires, un ECG réalisé qui a objectivé: un rythme régulier sinusal à 98bpm, un microvoltage diffus avec des ondes T négatives en antérieur, l'échocardiographie a objectivé un aspect de cardiopathie restrictive à fraction d'éjection du ventricule gauche conservée à 55% avec un aspect brillant et granité du septum inter-ventriculaire qui est épaissi avec des oreillettes dilatées, une dysfonction diastolique (figure1), un 2D strain longitudinal du ventricule gauche à -12.3% (figure2), une insuffisance mitrale modérée, un épanchement péricardique de faible abondance, une veine cave inférieure dilatée à 26 mm.



**Fig 1 :** A droite : doppler pulsé sur la valve mitrale montrant un profil restrictif témoignant de la dysfonction diastolique. A gauche : vue apicale 4 cavités montrant l'hypertrophie du ventricule gauche avec un septum brillant et des oreillettes dilatées.



**Fig 2 :** 2D strain longitudinal du ventricule gauche, montrant une nette diminution de la contractilité longitudinale avec prédominance sur les territoires basaux (aspect en cocarde).

Devant ce tableau clinique et échocardiographique, on a réalisé un bilan d'amylose: Biopsie des glandes salivaires qui a été sans anomalie, une protéinurie de 24h qui a été positive à 5g/24h, une biopsie rénale qui a confirmé le diagnostic d'amylose rénale de type AL. Tous ses marqueurs ont été en faveur d'une atteinte rénale, cardiaque et ostéoarticulaire d'une amylose. Un traitement à base d'inhibiteur de l'enzyme de conversion et de diurétique a été instauré pour la protection rénale et pour l'insuffisance cardiaque avec un traitement symptomatique du SCC mais sans amélioration et la patiente a bénéficié d'une intervention du poignet gauche avec des suites simples.

## **DISCUSSION**

Les manifestations ostéoarticulaires de l'amylose concernent essentiellement les amyloses AL, l'amylose de la transthyrétine (ATTR) et l'amylose à bêta-2 microglobuline.

L'atteinte articulaire est polymorphe, pouvant notamment simuler une polyarthrite rhumatoïde séronégative, plus rarement une pseudopolyarthrite rhizomélisque ou une maladie de Horton. **(6)**

Le syndrome du canal carpien est caractéristique de ces 3 variétés d'amyloses.

La recherche de dépôts amyloïdes devrait être systématique sur les prélèvements obtenus lors d'une libération chirurgicale du canal carpien. Certaines manifestations rhumatologiques doivent faire évoquer l'amylose et rechercher:

- l'atteinte d'autres organes, l'analyse orientée du liquide articulaire ou la biopsie d'un nodule en cas de polyarthrite séronégative,
- une dysglobulinémie monoclonale en cas de SCC, au même titre que les causes habituelles, ainsi que la présence

d'amylose par un examen anatomopathologique systématique avec coloration spécifique en cas de neurolyse chirurgicale,

- la présence de dépôts amyloïdes à la relecture de la biopsie de l'artère temporale en l'absence d'artérite typique et/ou de non-réponse au traitement cortisonique en cas de maladie de Horton. **(7-10)**

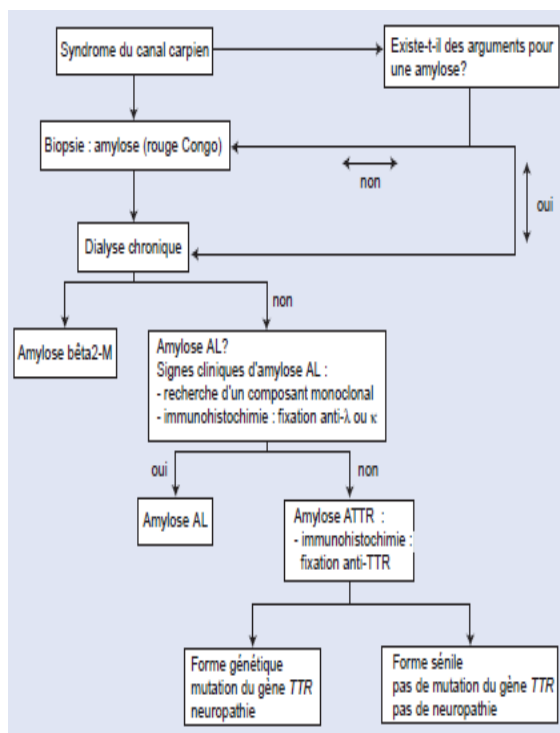
Les dépôts amyloïdes dans les gaines des tendons fléchisseurs des doigts au canal carpien sont responsables d'un syndrome canalaire typique. Il est extrêmement fréquent (de 24 % [5] à 65 % **(5)**), inaugural dans 5 % des cas, et concomitant des signes articulaires dans 25 % des cas (figure3). Le caractère bilatéral est remarquable (97 % des cas). Il s'agit d'un symptôme précieux malgré son absence de spécificité. Resnick et al. **(11)** et Gertz et al. **(12)** insistent sur son caractère révélateur. Ainsi pour ces auteurs, en cas d'altération de l'état général, un SCC devrait être systématiquement recherché, au même titre que l'atteinte clinique d'autres organes dans l'hypothèse d'une amylose. En effet, dans leur série, le SCC est présent dans 25 % des cas et précède en moyenne de 2 ans le diagnostic **(12)**.

De même, l'étude anatomopathologique par la coloration au rouge Congo devrait être systématique lors de toute neurolyse chirurgicale.

Dans une étude danoise portant sur 56000 patients opérés d'un SCC, suivis 10 ans, les auteurs suggèrent que le SCC peut dans certain cas être le signal précoce de la survenue d'une affection cardiovasculaire. Chez certain patient, le SCC pourrait être, plusieurs années avant, le signe annonciateur d'une amylose, fournissant ainsi aux cliniciens l'opportunité de dépister et suivre l'évolution de celle-ci **(13-16)**.

## **CONCLUSION**

L'amylose est de façon générale une



**Fig 3 :** Arbre décisionnel. Le diagnostic d'amylose devrait être systématiquement évoqué en présence d'un syndrome du canal carpien. (6)

grande simulatrice. Cela est également vrai pour l'ensemble des manifestations ostéoarticulaires de l'amylose AL, qui peuvent simuler une polyarthrite rhumatoïde, une pseudopolyarthrite rhizomélique, une maladie de Horton, un myélome, une tumeur osseuse secondaire. Un diagnostic plus précoce de l'amylose AL, prélude à un meilleur pronostic, nécessite d'évoquer plus souvent cette maladie, y compris en présence de manifestations ostéoarticulaires atypiques. Le diagnostic d'amylose devrait être évoqué devant tout syndrome du canal carpien.

## REFERENCES

1-Banypersad SM, Moon JC, Whelan C, Hawkins PN, Wechalekar AD. Updates in Cardiac Amyloidosis: A Review. *J Am Heart Assoc.* 23 avr 2012;1(2): e000364  
 2-Société française d'hématologie. HÉMATOLOGIE 3ème édition, Item 217 - UE 7 Amyloses. In HÉMATOLOGIE 3ème édition. Elsevier Masson, 2018, 141-400. 9782294752636

3-Cohen AS : Histoire de l'amylose. Grateau G, Benson MD, Delpech M, editors. Les amyloses. Paris : Flammarion Médecine-Sciences ; 2000:1-10  
 4-M.A.RACHID : Amyloses : avancées récentes 2019  
 5-Blanco P, Viillard JF, Bonotto B, Buy E, Pellegrin JL, Leng B. Les atteintes articulaires de l'amylose AL. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150:287-93.  
 6-M'Bappé P., Grateau G. Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-278-A-10, 2007  
 7-Prokaeva T, Spencer B, Kaut M, et al. Soft tissue, joint, and bone manifestations of AL amyloidosis. *Arthritis Rheum* 2007;56:3858–68  
 8-Blanco P, Viillard JF, Bonotto B, et al. Les atteintes articulaires de l'amylose AL. *Ann Med Interne* 1999;150:287–93  
 9-Penrod BJ, Resnick CS. Amyloid arthropathy. *Arthritis Rheum* 1997;40: 1903–5.  
 10-Magy N, Michel F, Ange B, Toussirot E, Wendling D. Polyarthrite aiguë adénomateuse révélant une arthropathie amyloïde. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;67:544-7.  
 11-Resnick D, Niwayama G. Amyloidosis. In: *Diagnosis of bone and joint disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 1988. p. 2387-95.  
 12-Gertz MA, Kyle RA. Primary systemic amyloidosis - a diagnostic primer. *Mayo Clin Proc* 1989;64:1505-19.  
 13-Fosbøl EL, Rørth R, Pernille B et al. Association of Carpal Tunnel Syndrome With Amyloidosis, Heart Failure, and Adverse Cardiovascular Outcomes. *Journal of the American College of Cardiology* Jul 2019, 74 (1) 15 23.  
 14-Emdin M, Aimo A, Rapezzi C, Fontana M, et al. Treatment of cardiac transthyretin amyloidosis: an update. *European Heart Journal* 2019,  
 15-Sperry BW, Reyes BA, Ikram A, et al. Tenosynovial and cardiac amyloidosis in patients undergoing carpal tunnel release. *J Am Coll Cardiol* 2018;72:2040–50.  
 16-Ton VK, Patel S, Gottlieb SS. Carpal Tunnel Syndrome and Future Amyloidosis. *Journal of the American College of Cardiology* Jul 2019, 74 (1) 2425; DOI: 10.1016/j.jacc.2019.04.055

