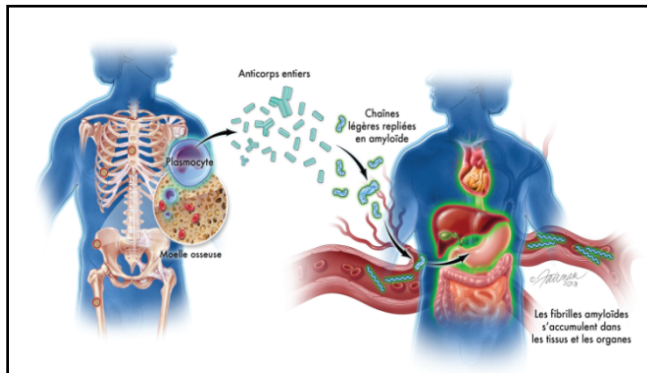


S'INFORMER

Qu'est-ce que l'amylose AL ?

L'amylose AL est la forme la plus connue de l'amylose. Elle touche un peu plus d'hommes que de femmes. Elle survient le plus souvent entre 60 et 80 ans mais peut toucher des patients beaucoup plus jeunes. Elle résulte d'un dérèglement de notre système immunitaire et plus précisément « *les plasmocytes* » (une catégorie de globules blancs), qui se mettent à produire en excès un type d'anticorps appelés « *chaînes légères* ». Ces derniers se replient et forment des fibrilles amyloïdes qui s'accumulent dans la circulation sanguine et se déposent dans différents systèmes et organes provoquant ainsi plusieurs troubles et symptômes et expliquant la diversité des atteintes entre les patients.



L'amylose AL peut toucher le cœur, les reins, le foie, la rate, les nerfs, les intestins, la peau, la langue et les vaisseaux sanguins. Parmi les symptômes observés, on retrouve :

- Une perte de poids, une fatigue, un essoufflement.
- Des diarrhées et/ou des constipations (Dysautonomie).
- Une perte d'équilibre au lever (Hypotension orthostatique).
- Des tâches rouges d'apparition soudaine, autour des yeux (Ecchymoses périorbitaires) ou sur le corps (purpura).
- Un grossissement de la langue, un changement de la voix, une déformation des ongles...etc.
- Des fourmillements dans les mains survenant principalement la nuit (syndrome du canal carpien).

DIAGNOSTIQUER

Quels sont les étapes de ma prise en charge ?

Un diagnostic précoce et précis est essentiel pour assurer une bonne prise en charge, les examens sont souvent réalisés simultanément et se déroulent en trois phases :

Phase 1 : Confirmer l'amylose AL (DIAGNOSTIC)

Avant d'envisager tout traitement, on doit prouver la présence de dépôts amyloïdes dans les organes atteints, et déterminer de quelle amylose il s'agit, par la réalisation de biopsies des glandes salivaires, du rein, du cœur... etc. sous anesthésie locale.

Phase 2 : Identifier la maladie hématologique

Afin d'identifier de quelle maladie du sang il s'agit, on réalise un myélogramme qui permet de quantifier le nombre de *plasmocytes* anormaux. Pour cela, on effectue une ponction de la moelle osseuse (là où se forment les cellules du sang), au lit du patient sous anesthésie locale. Le médecin prélève quelques gouttes de la moelle osseuse à l'aide d'une seringue, au niveau du sternum.

D'autres prises de sang et d'urine sont utiles pour quantifier les *chaînes légères* en excès. Ces examens sont indispensables pour suivre l'efficacité des traitements.

Phase 3 : Faire le bilan des organes atteints

Le bilan sera adapté en fonction de chaque patient et des organes suspectés être infiltrés par les dépôts amyloïdes. Il comportera initialement des prélèvements sanguins et urinaires puis des examens d'imagerie pour visualiser et quantifier l'atteinte. Il permettra aussi de suivre l'évolution de la maladie lors du traitement.

En cas de suspicion d'atteinte cardiaque pourront être réalisés : un électrocardiogramme, une échocardiographie, un holter, une IRM du cœur et une scintigraphie au traceur osseux.

Autres examens : Un test génétique vous sera proposé afin d'éliminer l'amylose TTR c'est-à-dire l'amylose héréditaire liée à une mutation génétique de la Transthyrétine.

AGIR

Le traitement qui vous sera proposé dépendra du stade de votre maladie et des symptômes associés.

➤ **1^{ème} Etape :** Traitement de la cause par la chimiothérapie

But de la chimiothérapie :

C'est un traitement qui vise à ralentir la production excessive des *chaînes légères* en détruisant les *plasmocytes* responsables.

Néanmoins, la chimiothérapie n'agira pas sur les dépôts amyloïdes déjà présents et infiltrés dans l'organisme. Ils seront éliminés lentement par notre corps. Si vous répondez bien au traitement on constatera une amélioration progressive après quelques mois de traitement.

Mode d'administration :

Le traitement se compose le plus souvent de trois médicaments : deux sont administrés par voie orale et le troisième par injection sous cutanée.

Déroulement et durée du traitement :

Chaque cycle dure un mois. Vous recevrez le traitement 4 fois par mois c'est à dire chaque semaine sur une seule journée.

L'initiation du traitement se fera dans le service de cardiologie sur plusieurs jours afin de surveiller vos constantes et votre rythme cardiaque. Les trois médicaments seront introduits un par un sur trois semaines au cours de trois hospitalisations.

Les autres cycles pourront se passer dans l'hôpital le plus proche de chez vous dans un service d'hématologie ou même en hospitalisation à domicile (HAD) lorsque cela est possible.

La durée du traitement sera adaptée en fonction de votre réponse. Il faut compter de 9 à 12 cycles.

Comment la réponse au traitement sera-t-elle évaluée ?

La réponse à la chimiothérapie sera jugée sur l'amélioration de vos symptômes.

Le dosage des *chaînes légères libres* permet également de quantifier la diminution de leur production.

Enfin, en cas d'atteinte cardiaque, le NTproBNP et la troponine diminueront sous traitement.

Quelles sont les risques de la chimiothérapie sur moi ?

La chimiothérapie contre l'amylose est généralement bien supportée mais chaque patient réagit différemment. Ce traitement ne fait pas perdre les cheveux et occasionne peu de nausées mais on observe souvent une fatigue et une neuropathie périphérique.

Autres questions fréquentes :

L'amylose AL n'est pas un cancer. Elle peut toutefois s'observer dans le cadre des myélomes.

L'amylose AL n'est pas contagieuse, elle n'est pas héréditaire sauf quelques rares exceptions.

➤ 2ème Etape : Traitement des conséquences Améliorer les symptômes et prévenir les complications

Pour l'atteinte cardiaque :

- Traiter les œdèmes par les diurétiques.
- Contrôler les apports en sel dans votre alimentation.
- Prévenir la défaillance électrique du cœur par la pose d'un pacemaker ou d'un défibrillateur qui sera discutée avec votre médecin.
- Arrêt de certains médicaments qui peuvent aggraver vos symptômes tels que les bêtabloquants, les vasodilatateurs...
- Instaurer au cas par cas, un traitement anticoagulant qui vise à fluidifier votre sang et éviter ainsi la formation de caillots sanguins.

⇒ Lorsque l'insuffisance cardiaque est sévère, une transplantation cardiaque peut être envisagée.

➤ 3ème Etape : Prise en charge globale

- Des ateliers d'éducation thérapeutique sur la chimiothérapie, la dysautonomie digestive, l'hypotension orthostatique et la neuropathie périphérique vous seront proposés ainsi qu'à votre conjoint ou aidant afin d'améliorer votre quotidien : « Mieux vivre avec mon Amylose ».
- Prise en charge psychologique par notre psychologue.
- Education diététique pour prévenir la perte de poids.

Coordonnateur du Centre de Référence :

Pr T. Damy

Besoin d'un renseignement ? Vous pouvez joindre :

Secrétariat :

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

Fax : 01 49 81 42 24

amylose.mondor@gmail.com

Coordinatrice de soin :

Mme Carole Henrion Tél : 01 49 81 28 16

carolehenrion.amylose@gmail.com

Cardiologie :

Pr T. Damy, Dr A. Galat, Dr S. Guendouz,
Dr S. Oghina, Dr A. Zaroui, Dr C Chalard
Pr N. Lellouche, Dr N. Elbaz, Dr G. Abehsira,
Dr D. Hamon, Dr S. Rouffiac

Responsable des greffes cardiaques

Dr S. Guendouz

Sos amylose cœur

Dr S. Oghina : sos.amylosecœur@aphp.fr

Cellule de Coordination

Insuffisance Cardiaque et Cardiomyopathie (CCICC)

Mme S. Dias, Mr M. Frelat : insuffisance.cardiaque@aphp.fr

Tél : 01 94 81 21 11 DECT 36871

Education Thérapeutique

Dr Soulef Guendouz

Mme Julie Pompougnac – Psychologue Tél : 01 49 81 22 53

Mme Sandrine Dias – Infirmière amylo.pep@gmail.com

Responsable Activité de Recherche clinique

Mme M. Kharoubi Tel 01 49 81 48 96

RDV Conseil Génétique :

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

Accès au CHU Henri Mondor

Adresse : 51 Av du Mal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil

Métro : Ligne 8 : Station : Créteil - L'Échat

Bus : Ligne : 104 - 172 - 217 - 281, TVM et 392 :

Aéroport Orly (15 min)

Pour plus d'informations, consultez notre site web

www.reseau-amylose.org

Ou notre chaine Youtube : « [réseau amylose](https://www.youtube.com/reseauamylose) »



L'AMYLOSE AL ET SA FORME CARDIAQUE



HOPITAL HENRI MONDOR
CENTRE DE REFERENCE AMYLOSES CARDIAQUES

Pourquoi l'Hôpital Henri Mondor ?

Centre de Référence des Cardiomyopathies et des Troubles du Rythme Héréditaires ou Rares

Prise en charge multidisciplinaire

Accès rapide aux soins