

Amylose AL IIIA et IIIB : parcours de soin (du diagnostic au traitement) et suivi au long terme

Dr Antoine JOBBE-DUVAL

Service d'insuffisance Cardiaque Assistance et Transplantation

Hôpital Louis Pradel

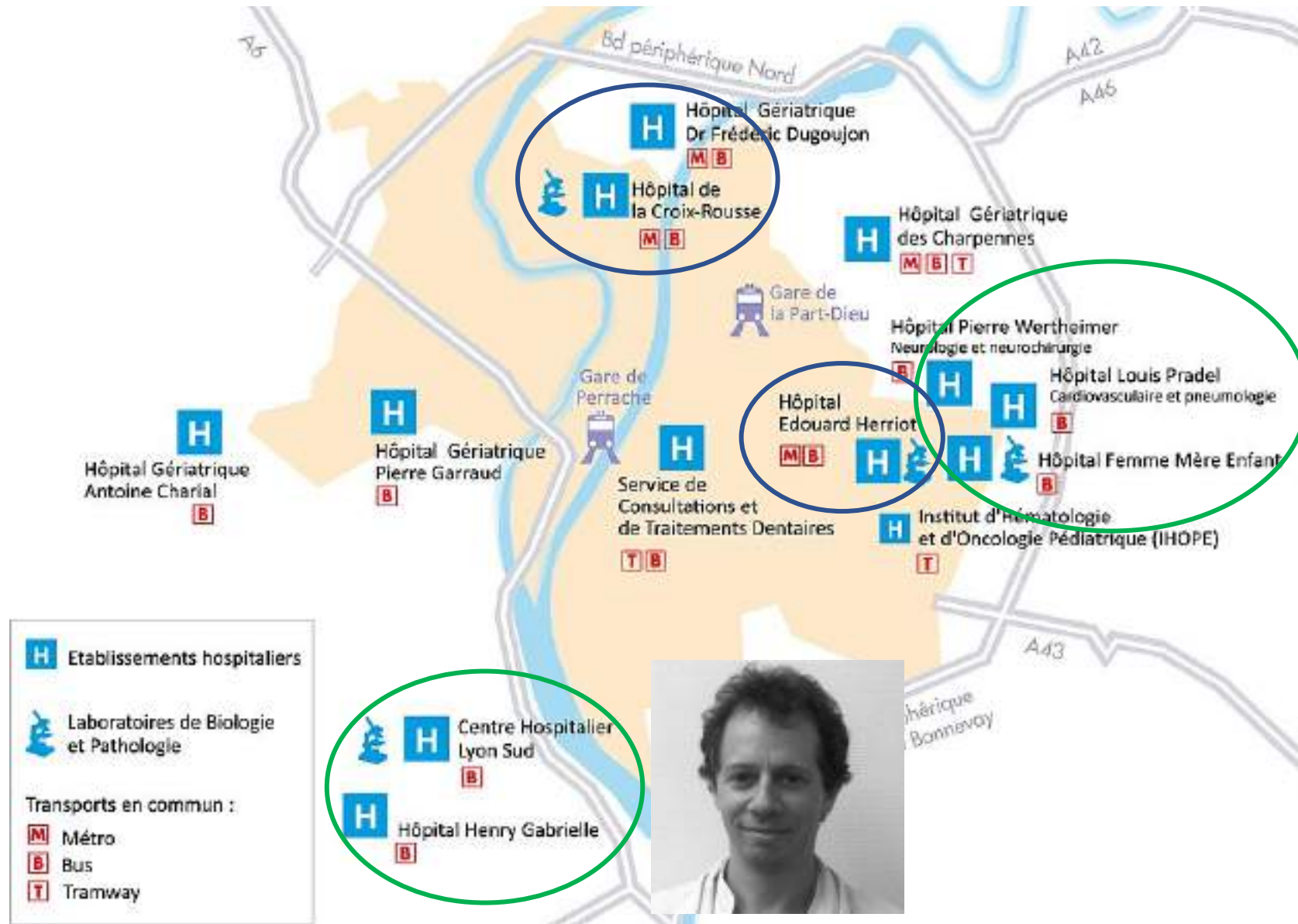
Hospices Civils de Lyon

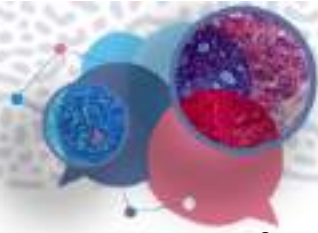
Les Hospices Civils de Lyon

ÉVÈNEMENT HYBRIDE



Jeudi 14 décembre 2023
Espace Saint-Martin ■ PARIS





Parcours patient diagnostique

- Patient adressé par cardiologue pour suspicion d'amylose
- Résultat scinti Os + **Bilan immunologique complet**
- À la moindre anomalie hématologique
→ consultation hématologique d'emblée avant la consultation cardiologique



Médecin Prescripteur	Structure

Nom :

Prénom :

Age ou date de Naissance :

Date de prescription : ___ / ___ / ___

Faire faire pour rechercher une Gammapathie dans le cadre d'une suspicion d'amylose cardiaque:

1/ Electrophorèse des protéides sériques

A la recherche d'un pic monoclonal d'immunoglobuline étroit dans la zone des Béta ou Gamma globulines. L'hypogammaglobulinémie peut être en rapport avec la présence d'une gammapathie à chaîne légère isolée (sans chaîne lourde).

2/ Immunofixation sérique (immunoélectrophorèse)

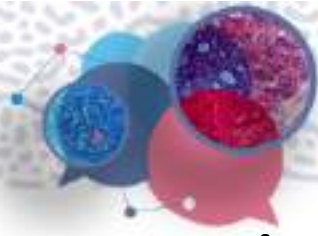
Identification de l'immunoglobuline monoclonale et permet le diagnostic des immunoglobulines monoclonales non détectables à l'électrophorèse.

3/ Dosage des chaînes légères libres sériques (Kappa et Lambda) avec calcul du ratio et de la différence.

Permet de quantifier l'excès relatif de la chaîne légère libre (CLL) impliquée dans une gammapathie. L'insuffisance rénale majore les taux de CLL.

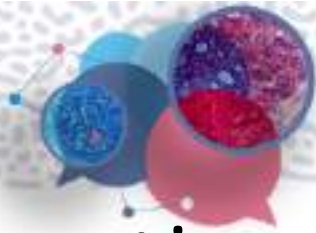
4/ Recherche de la protéinurie de Bence Jones (urine) sur échantillon

Correspond à la chaîne légère libre qui est excrétée dans les urines.



Parcours patient diagnostique

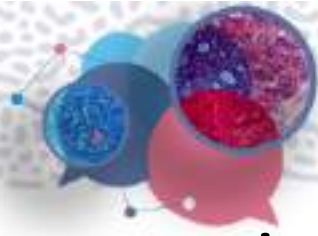
- Consultation rapide (< 7jours) en Hématologie Lyon sud:
 - Myélogramme
 - Recherche de critère CRAB : TDM os + bio
 - BGSA
 - Nouvelle ETT hopital Lyon Sud service de Cardiologie
- Si suspicion forte pas d'IRM et anapath rapide



Parcours patient diagnostique

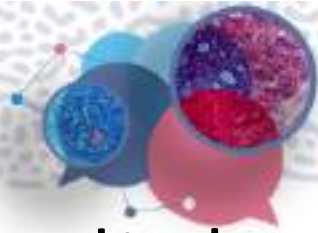
- Filière Anatomopathologique:

- BGSA par service d'ORL Lyon SUD
- Biopsie Endo Myocardique d'emblée si BGSA négative (Dr Lara CHALABREYSE)
(25 BEM / mois dont 1 pour amylose)
- Si problématique diagnostique, envoi en protéomique Dr Magalie COLOMBAT
Toulouse



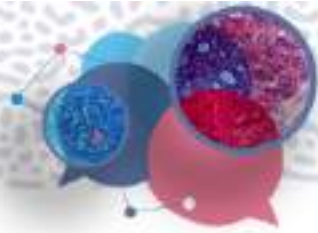
Parcours patient thérapeutique IIIa-IIIb

- Début rapide de la chimiothérapie par Velcade-Endoxan-Daratumumab C1, pas de Dexamethasone
- Introduction de Dexamethasone C2
- Première administration de Velcade peut se faire en USIC pour les IIIb
- Possibilité de Daratumumab seul chez patient les plus fragiles/âgés
- Injections le plus souvent en HDS hématologie



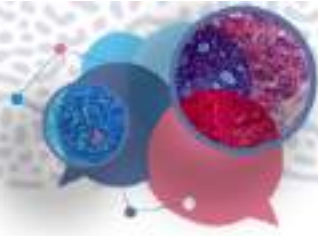
Suivi cardiologique

- Pont étroit entre le service d'insuffisance cardiaque et l'hématologie pour hospitalisation de toute insuffisance cardiaque au cours de la chimiothérapie
- Suivi rapproché des marqueurs troponine et Nt pro BNP en hématologie
- Suivi rapproché en consultation de cardiologie:
 - M3 maximum avec ETT + holter
 - puis selon la symptomatologie et la réponse hématologique
 - minimum 1 cs/ an avec ETT, holter ECG semestriel



Parcours patient thérapeutique IIIa-IIIb

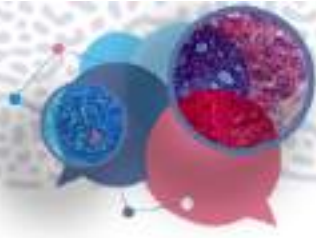
- Mauvais pronostique évoqué surtout avec les IIIb
- Contact avec l'équipe de soins palliatifs facilité pour accompagnement thérapeutique
- Attention toute particulière de notre équipe d'USIC (Pr BONNEFOY) en cas de mise sous dobutamine d'une amylose AL (médiane de survie = 5 jours)



Parcours patient IIIa-IIIb

- Si patient greffable (<65 ans), recherche de CI liée à l'amylose :
 - Atteinte digestive macroscopique (CI à l'ECMO)
 - Atteinte osseuse (équivalence de cancer métastatique)
 - Idéalement avec une réponse à la chimiothérapie
 - Après avis multidisciplinaire +++
- Puis bilan pré-greffe standard
 - Body TDM
 - KT Droit
 - Fibroscopie bronchique + gastro
 - Bio élargie





Merci de votre attention

antoine.jobbe-duval@chu-lyon.fr