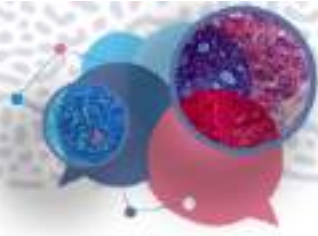


# Modalité de la prise en charge de l'amylose AL

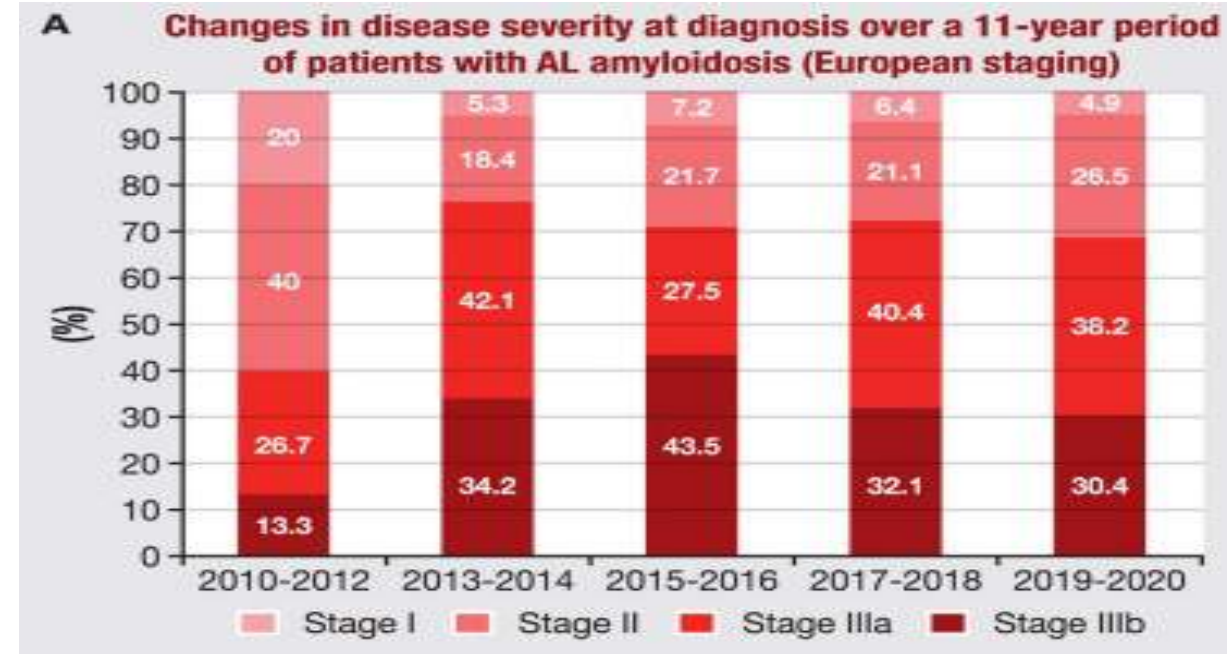
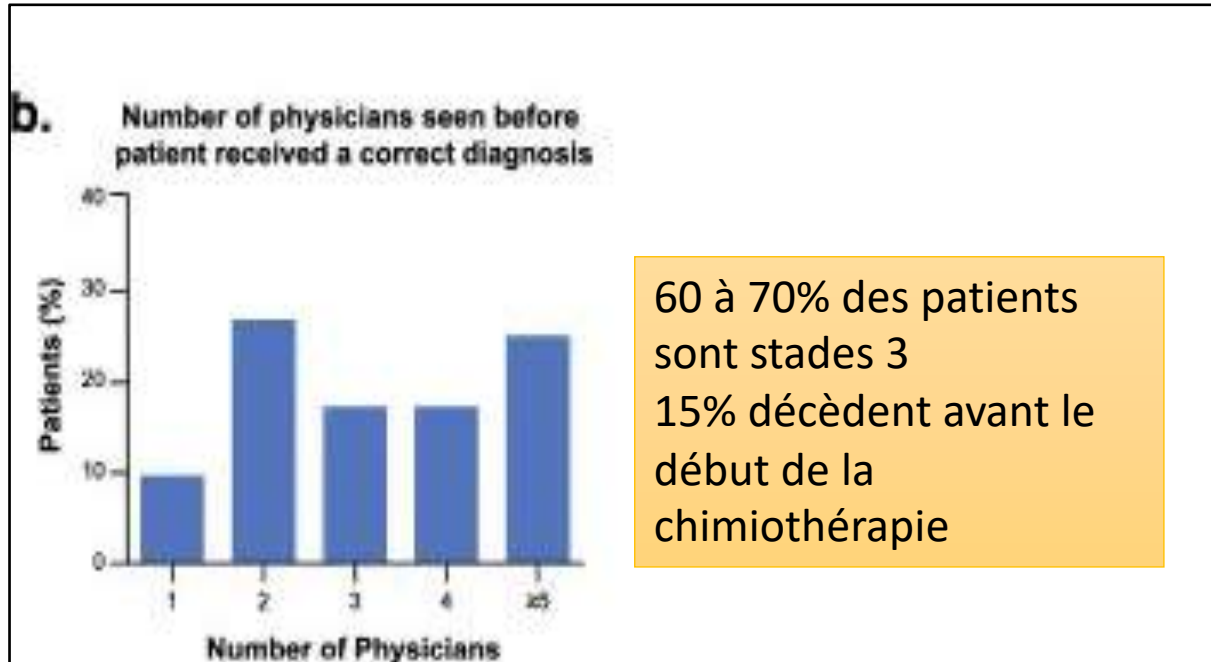
## dans le centre de référence des amyloses cardiaques

# Approche multidisciplinaire, personnalisée et dynamique

**Dr Amira ZAROUI**



## Problématique de l'amylose AL dans notre centre : errance diagnostique, patients très graves ? URGENCE THERAPEUTIQUE



Amélioration du délai diagnostique de 7 mois

Hematology 2017

# Etape1 : Comment faire une évaluation multi systémique en cardiologie



Hématologue



ECG  
ETT  
Telemetrie  
Marqueurs cardiaques  
Biologie  
IRM +Scanner +TEP

Cardiologue

Immunologiste+Anatomopathologiste+  
Imageur



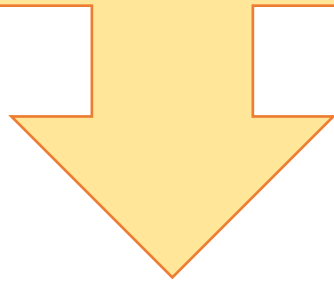
- Néphrologie
- Hépatologue
- Gastrologue
- Neurologue
- ORL

Principe du fonctionnement du centre de référence des Amyloses Cardiaques

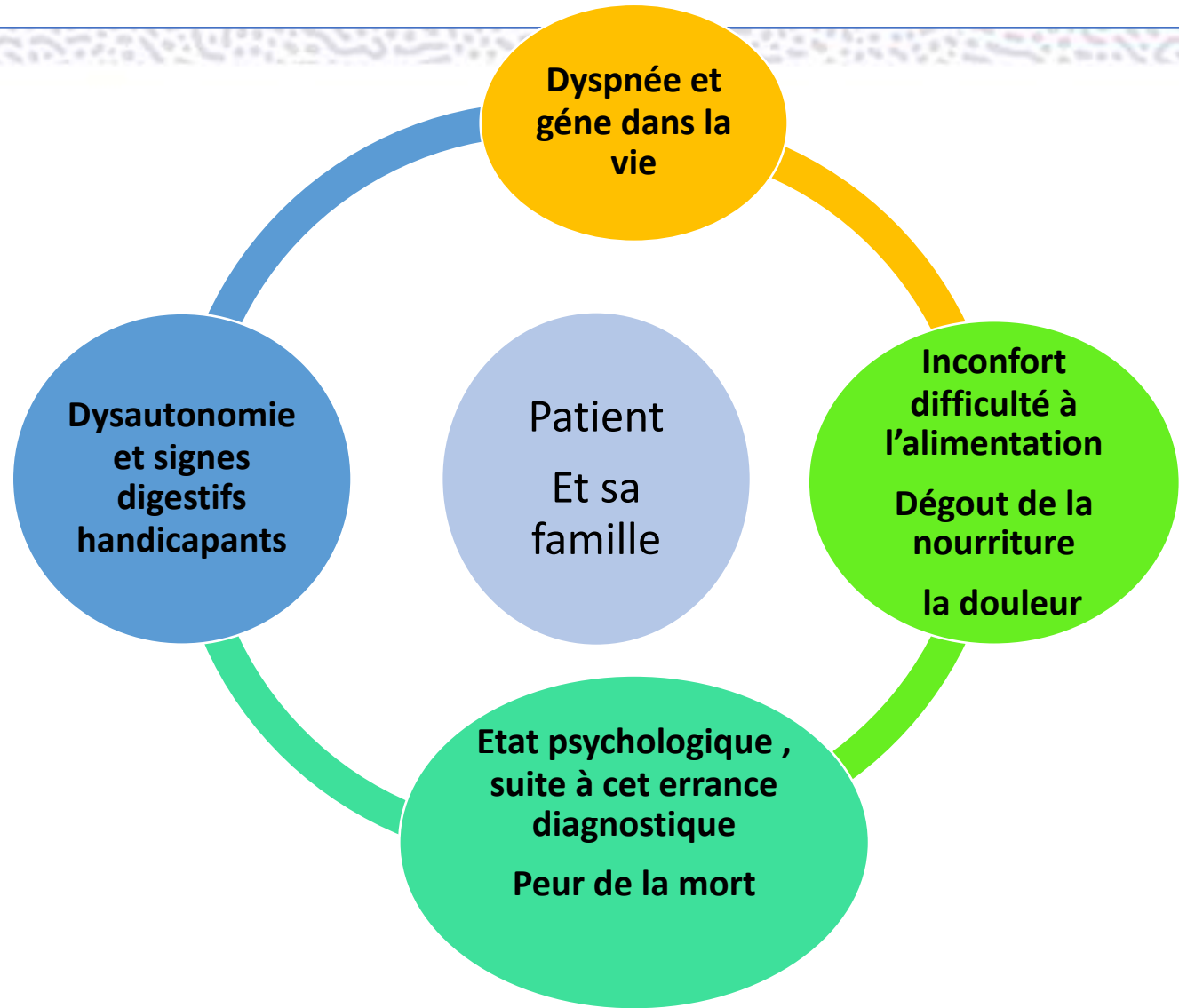
# Etape 2 : connaitre le patient

CARDIAQUES

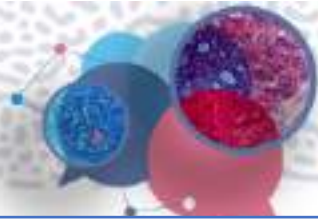
Etat des lieux des atteintes  
extra-cardiaques



Reconstruire l'histoire de la  
maladie et du patient



Etablir une carte personnalisée pour chaque patient en dehors de l'atteinte cardiaque qui va moduler et influencer son acceptation son adhérence et l'intensité des soins



## Etape 3 : Etablir un plan d'action et une stratégie

### 1ère Evaluation cardiologique

- ECG
- Télémétrie
- ETT:
- SGL
- Profil mitral restrictif
- débit cardiaque
- Fonction VD et volémie
- Scintigraphie :
- fixation cardiaque et extracardiaque : atteinte extracardiaque
- IRM cardiaque si possible



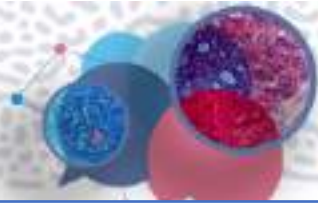
### Evaluation Hématologique

- Bilan hematologique
- Myélogramme +NGS
- Autres maladies hématologiques: Lymphomes / IgM: Bilan spécifique
- (IRM corps entiers/TEP IRM)
- Marqueurs pronostiques Myelome



### Autres examens spécifiques

- Scinti DMSA , bilan urinaire complet
- Echohépatique +elasto+IRM+biopsie HTJ
- Atteinte neurologique périphérique:
- 1/sudoscaner
- 2/ENMG avec etude des PF
- 3/Evaluatio neurologique
- CPK si douleurs musculaires , ....
- FOGD ....
- Bilan inflammatoire spécifique
- Bilan nutritionnel



## Preuve histologique : Urgence diagnostique +++ mais logistique

Réalisée en externe en SOS ou en hospitalisation , attente coloration

Urgence diagnostique

BGSA : Rouge congo  
+Immunofixation  
typage ++

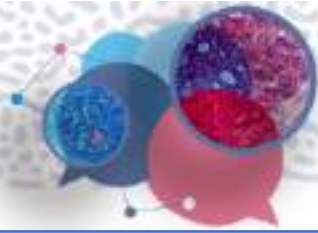
**Protéomique** : cas  
litigieux : pas de CLL , 2  
amyloses , .....

1<sup>ère</sup> BGSA negative

Biopsie des organes malades  
Biopsie cardiaque

**A discuter en staff ou RCP avec  
Anapathologiste**

Recours à la biopsie d'un autre organe :  
digestive , cutanée  
2<sup>ème</sup> biopsie cardiaque



## Etape 4 : Consultation d'annonce et post annonce

Médecins référents  
Hématologue

Patient  
Famille

Personnes de  
confiance

Infirmières du service

Infirmier de  
Coordination  
Steven

### Post annonce

- **Psychologue**: évaluation et aide psychologique du patient et de ses proches
- **Infirmier de Coordination Steven** : reformulation, vérification de la compréhension des informations, aide à la planification
- **Art thérapeute** : Evasion, évacuation des angoisses



## Consultation d'annonce

- **Planifiée** et organisée avec une convocation officielle
- **Ambiance neutre** avec implication des différents membres de la réunion
- **Structurée** : explication scientifique de la maladie de ses conséquences et des options thérapeutiques
- **Savoir aborder le pronostic** tout en restant réaliste et aborder la possibilité de décès, de mort subite et les complications de la maladie et de la chimiothérapie: **la vérité**
- Essayer de comprendre la dynamique et l'état d'esprit du patient sans se laisser déborder pas les problèmes familiaux et relationnels
- **Adapter** le discours au niveau de compréhension du patient et sa fragilité psychologique
- Porte ouverte à une 2<sup>e</sup> réunion , prise en charge psychologique pour lui et pour son aidant
- Être **plusieurs** médecins et savoir partager la charge psychologique, l'intensité et la responsabilité médicale et paramédicale
- Faire un briefing post réunion pour avoir une opinion plus neutre et des différents témoins pour améliorer ou pointer les problèmes extra médicaux du patient
- **Aborder la possibilité de soins palliatifs et de la liberté de choix de ne pas être traité**



# Etape 5 : Traiter les différents plans dans le même service

## Prise en charge cardiologique

-Traitement symptomatique  
diurétique en fonction de la  
volémie

- anticoagulation

Implantation PM/DAI ou life  
vest

- gérer les troubles du rythme  
FA rapide : cardioversion ,  
ablation du NAV , ablation

Arrêt des traitements nocifs  
: BB et

IEC si hypotension et  
Digoxine

## Prise en charge Hématologique

Discuter de la meilleure  
stratégie thérapeutique en  
RCP

Screening pour un protocole  
si éligible

Vaccins

Antibioprophylaxie

Supplémentation en  
immunoglobuline

Traitement des  
complications  
hématologiques ou celles  
du myélome

## Traitement symptomatique des autres atteintes

Traitement spécifique de la  
dysautonomie :

Vasculaire : bas de contention ,  
gutron, escalade thérapeutique

Traitement des troubles digestifs  
: diarrhées, vomissements ,  
constipation

Aimantation : enrichie en protéine

Sonde nasogatrique

Parentérale

Supplémentation vitaminique

Traitement de la douleur de la  
neuropathie

# Etape 6 : Déclenchement d'autres actions pour assurer la suite de la prise en charge



**Prise en charge sociale:**

**-ALD + MDPH**

**- Arrêt maladie et réflexion sur le plan professionnel et financier**



**Logement : adapter à l'état du patient**

**- Aides et réfléchir au retour au domicile**

**SSR : hématologique – digestif**



**Soins palliatifs :**

**HAD ou structure**

# Amélioration de la qualité de vie et rôle du paramédical



Coordination faite par Steven et Julie

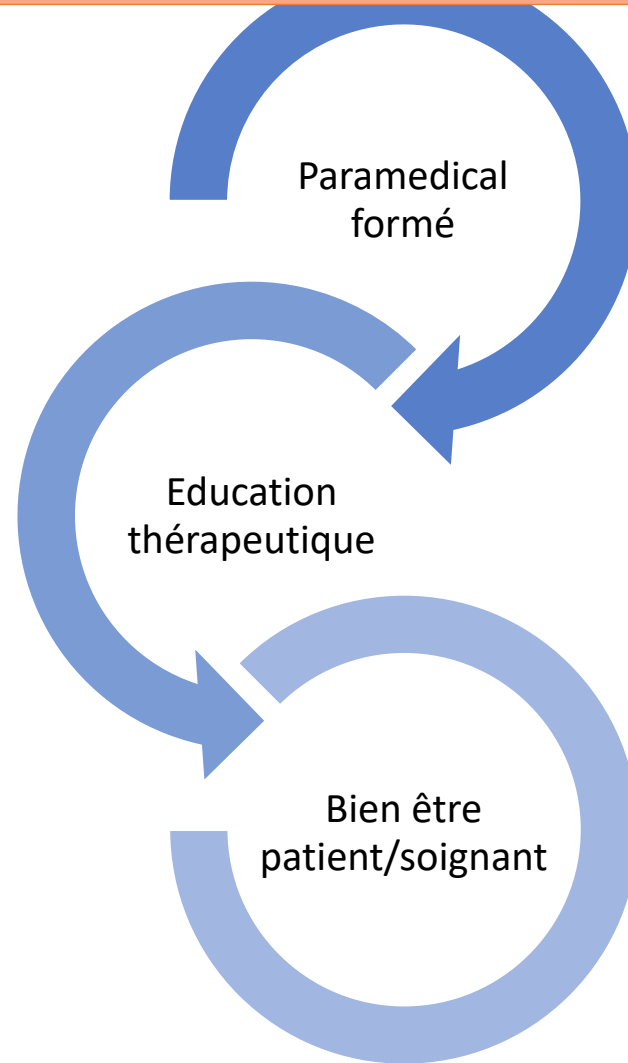
• -

Infirmier de coordination

psychologue

Assistante sociale

Séances de shiatsu  
Pour le personnel



Diététicienne

Kinésithérapie

**Salle de famille et de détente**

# Début de la chimiothérapie en cardiologie : thérapie adaptative et dynamique

**Patients stade 3  
A3/B**

**Protocole  
andromeda**

**Depuis 1 an / ou  
immunothérapie  
seule**

- **Protocole de chimiothérapie adaptée à l'état cardiologique et l'atteinte neurologique**
- **Chimio: immunothérapie précédée de Prephase : hebdomadaire / Hospitalisation**

- Dosage de CLL à chaque cycle  
Changement thérapeutique A C2J1 si absence de réponse satisfaisante

**Evaluation  
cardiologique  
hebdomadaire**

- **Pre-chimiothérapie : Evaluation cardiologique avant chaque chimiothérapie**
- **Biologie, ETT avant chaque chimio**
- **Télémétrie**

- Changement de doses de diurétiques Couverture de la chimiothérapie par du lasilix IV  
Adaptation de l'anticoagulation et des autres traitements ,  
PM/DAI

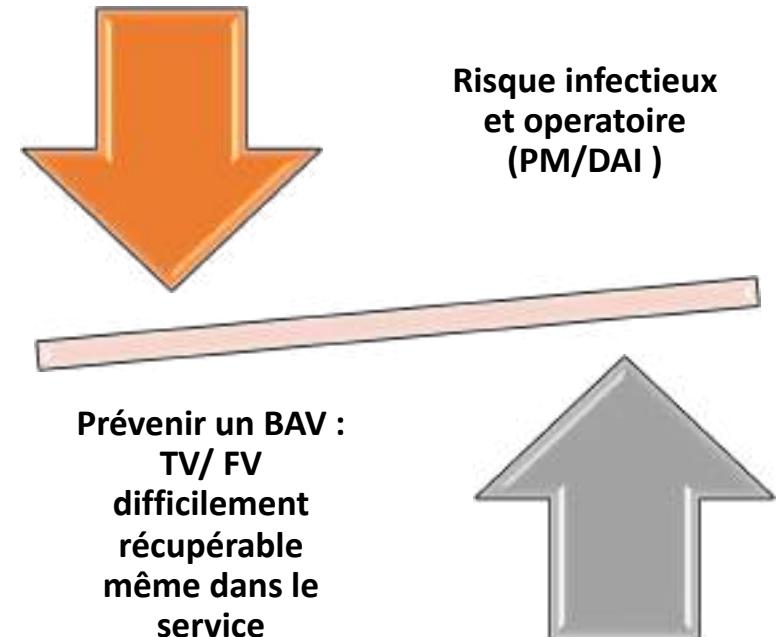
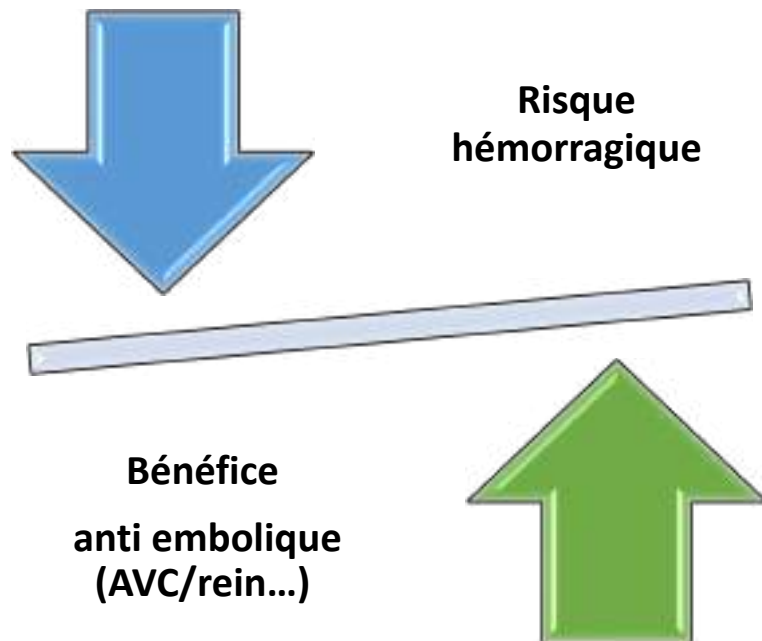
# Les plus grands problèmes et décisions : pas de recommandations, RCP

## Anticoagulation:

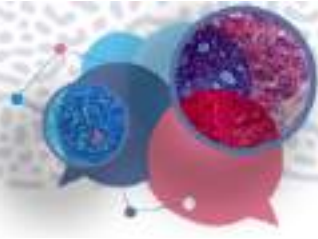
Profil mitral restrictif , TSV  
Mais : atteinte digestive ,  
Baisse anti Xa  
Dénutrition

## Pose de DAI/ PM:

Trouble conducteur à l'ECG : PR long ou qui s'allonge  
BBC / allongement du QRS , ondes p bloquées  
Salves de TVNS ( lentes)  
Allongement du QT +++  
Life vest ( absence de trouble conducteur / patient gravissime  
attente de l'évolution sous chimiothérapie



- Evolution  
- Etat général et chance de survie  
- Discussion avec les rythmologues



## 1<sup>er</sup> mois de chimiothérapie en hospitalisation cardiologique

### Crutial

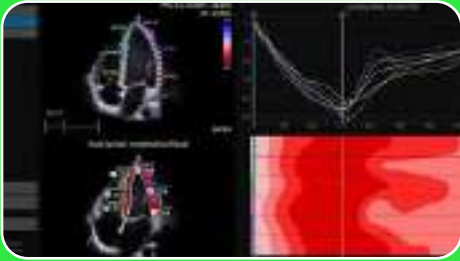
- Tolérance au traitement
- Réponse hématologique rapide et bonne tolérances hémodynamiques: passage en hôpital de jour
  - Si mauvaise tolérance : chimiothérapie en cardio

# Passage en hôpital de jour hématologie 2/3ème mois si patient stable, surveillance et vigilance



## Hopital de jour en hématologie

- Coordination avec l'hématologue
- Travail en binôme avec Steven



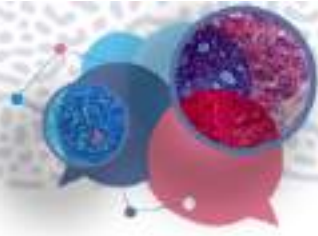
## Surveillance cardiologique

- Surveillance biologique des marqueurs
- consultation:/ ETT 1 fois par mois à la fin de chaque cycle X3 M
- Evaluation Cardiologique/ 2 à 3 M



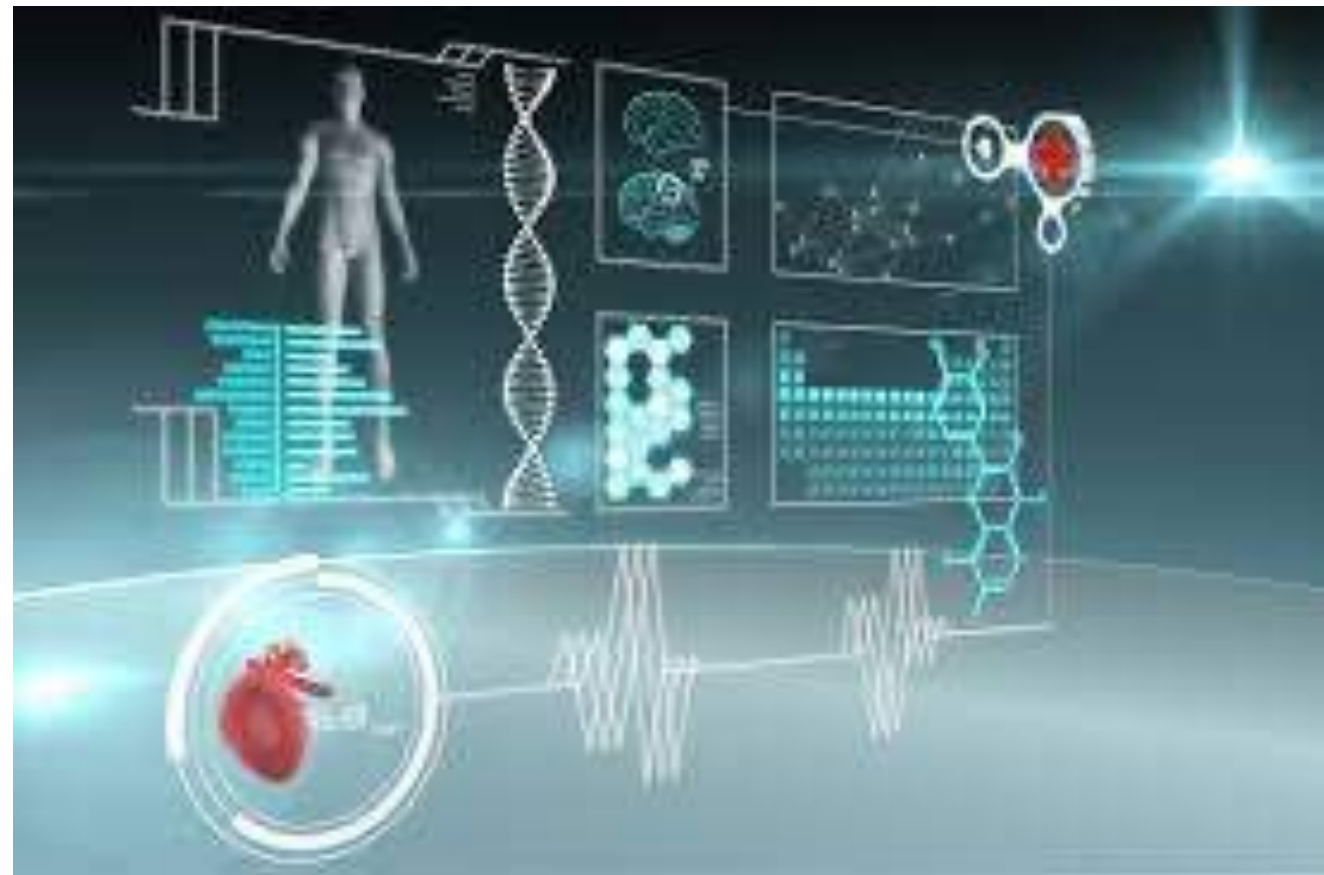
## Surveillance des autres atteintes

- Neurologiques , digestives et la dysautonomie
- Apparition de nouveaux symptômes



# Nouvelles perspectives thérapeutiques

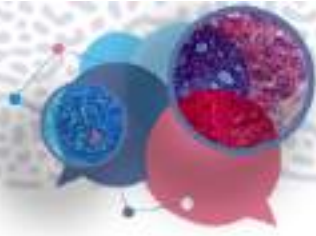
Medecine personnalisée





**Merci à toute l'équipe des soignants !**





# Gérer le post chimiothérapie

**Duree de la chimiothérapie d'au moins 2 ans**

**Si remission thérapeutique Gérer les problèmes post onde de choc**

**Douleurs : centre de la douleur , consultations neurologie, centre de réadaptation cardiaque**

**Gérer l'insuffisance cardiaque +++**

**Traquer la rechute**



## Comment est né le centre de référence des amyloses cardiaques : AL ?

Refuser la résiliation et l'abstinence thérapeutique des patients graves

Utiliser nos différentes compétences pour enrichir cette spécialisation

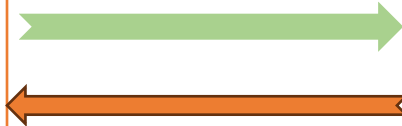
Prise conscience des besoins spécifiques de l'amylose AL cardiaque : Le cardiologie

Utiliser les nouveaux outils et partage des méthodologies

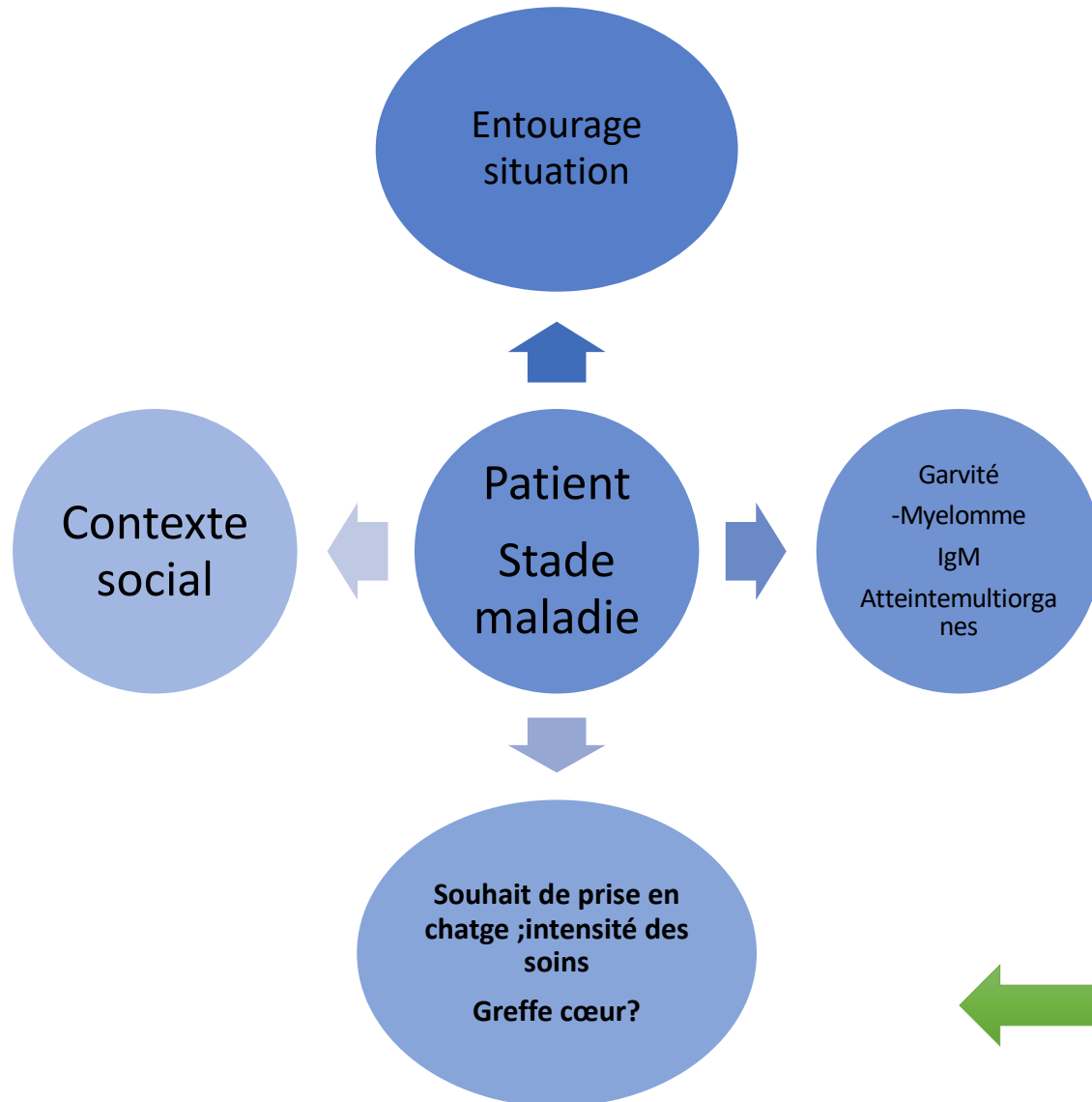
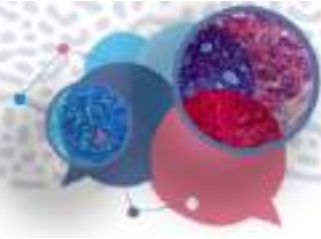
Travailler en équipe avec le paramédical pour le bien du patient et briser les frontières entre médical et paramédical

Analyser nos données et revoir d'une façon continue nos résultats pour essayer de mieux comprendre et de s'améliorer

Multidisciplinarité et compétences  
médicales dans chaque spécialité



Le patient , humanité ,  
échanges et accompagnement



## Réunion multidisciplinaire locale et nationale

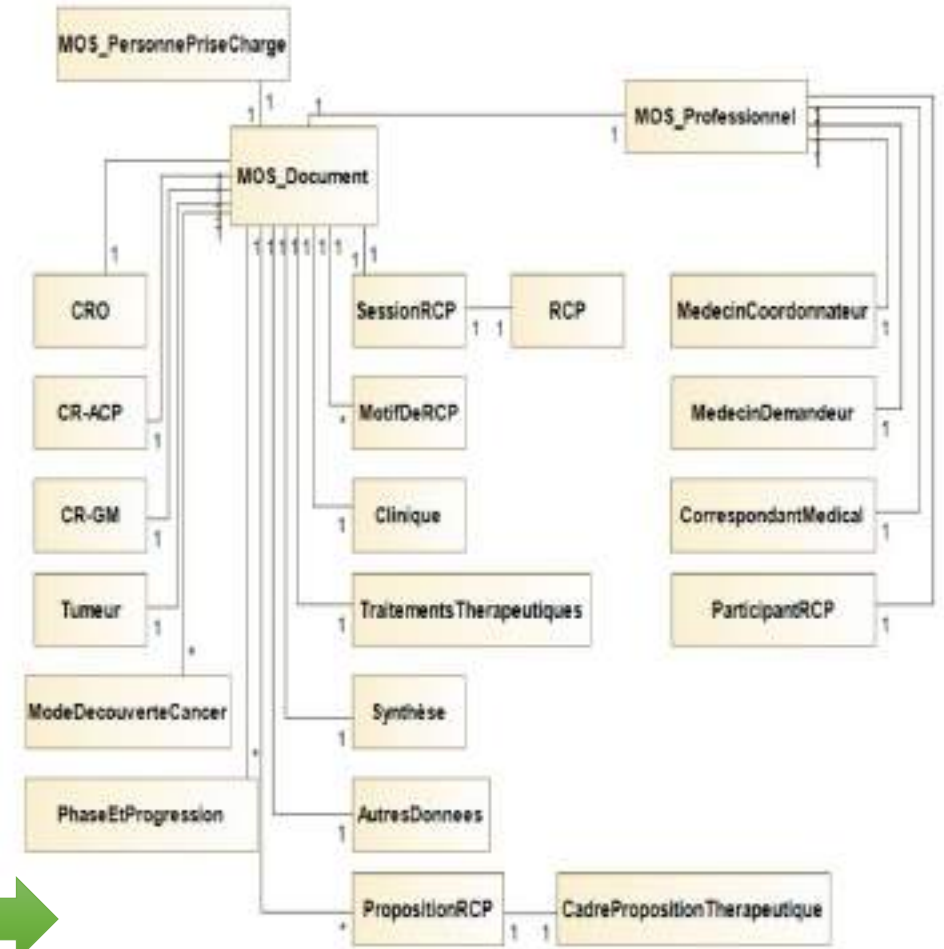
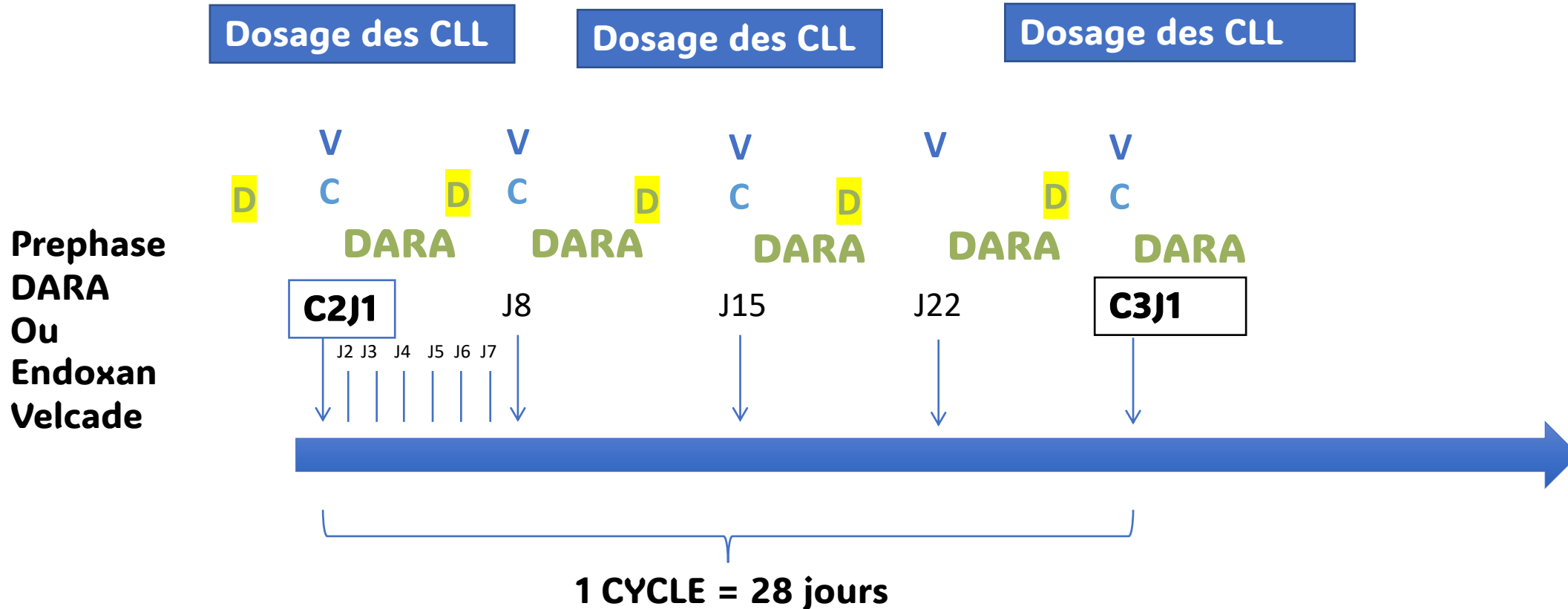


Figure 7 – Diagramme de classes de la FRCP

# Schéma thérapeutique classique

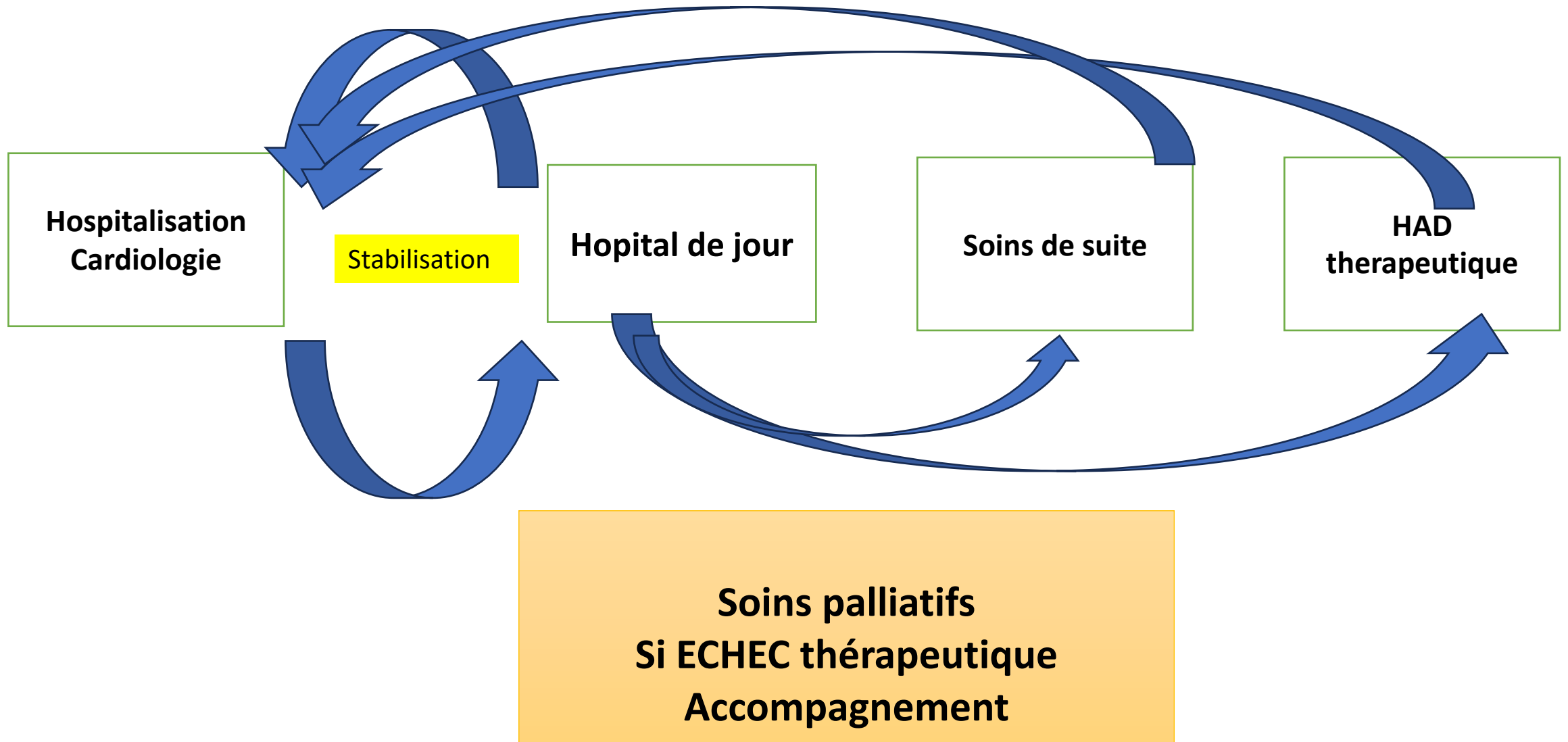


**Dosage des CLL à chaque début de cycle => efficacité du cycle qui vient de s'écouler.**

**Objectif : diminution de près de 50% après deux cycles.  
Sinon = changement de traitement**



## Circuit du patient entre les différentes structures: variable en fonction de son état



# Amylose AL : Urgence diagnostique et thérapeutique

## Diagnostic cardiologique

- Eléments d'orientation clinique , ECG
- Examens complémentaires:
- Histologie

## Diagnostic hématologique

- Bilan hématologique
- Myélogramme + NGS ( cytogénétique des AL)
- TEP IRM

## Stratification et pronostic

- European staging
- nombres d'organes atteints
- Degrés de gravité du patient, fragilité psychologique, évaluation gériatrique, dénutrition
- Possibilité de traitement ? Quel type de traitement ?