MYÉLOME CANADA
MISSION : MAÎTRISER LE MYÉLOME

InfoFeuillet

AMYLOSE AMYLOÏDE À CHAÎNES LÉGÈRES (AL)*

Qu'est-ce que l'amylose amyloïde à chaînes légères (AL)?

Dans l'amylose amyloïde à chaînes légères (AL), ou l'amylose AL, des dépôts de fibres de protéines amyloïdes s'accumulent dans les tissus et les organes du corps (notamment dans le cœur, les reins, le foie, les tissus mous, le système nerveux et le système digestif).

- Les fibres de protéines amyloïdes endommagent progressivement les tissus et les organes, pouvant entraîner de nombreux différents symptômes (voir « Quels sont les symptômes et les complications associés à l'amylose AL? »).
- Les fibres de protéines amyloïdes peuvent affecter plusieurs organes en même temps.
- Chaque patient présente un schéma unique de dépôt de fibres de protéines amyloïdes.

Quelles sont les causes de l'amylose AL? Existe-t-il un remède?

La cause exacte de l'amylose AL est inconnue. Elle serait probablement causée par différents facteurs génétiques et environnementaux. Nous n'avons malheureusement pas encore trouvé de remède pour guérir cette maladie.

Y a-t-il un lien entre l'amylose AL et le myélome?

L'amylose AL et le myélome résultent tous deux d'anomalies des plasmocytes, un type de globules blancs produit dans la moelle osseuse.

- On peut être atteint d'amylose AL seulement, ou d'amylose AL et d'un myélome.
- Bien que certaines personnes atteintes d'un myélome puissent également avoir ou développer une amylose AL, il est rare que les personnes atteintes d'une amylose AL développent un myélome.

Quels sont les symptômes et les complications associés à l'amylose AL?

Les symptômes peuvent être difficiles à détecter, car ils sont similaires à ceux d'autres maladies (plusieurs maladies cardiaques et rénales, par exemple). De plus, les personnes atteintes d'amylose AL ne présentent pas toutes les mêmes symptômes et complications. Avec le temps, un ou plusieurs symptômes peuvent devenir dominants et entraîner des complications qui dépendront du ou des organes les plus touchés par les dépôts de fibres de protéines amyloïdes.

Symptômes les plus courants

- Essoufflements, vertiges, fatigue
- Jambes et pieds enflés
- Ecchymoses (notamment autour des yeux)
- Éruptions cutanées, altération des ongles
- Langue gonflée (macroglossie)
- Gonflement des deux articulations de l'épaule
- Neuropathie périphérique : douleurs, engourdissements et picotements aux extrémités
- Problèmes digestifs : diarrhée, nausées, perte de poids
- Syndrome du canal carpien : picotements ou douleurs aux poignets, fourmillements dans les mains et les doigts

Complications les plus courantes

- **Problèmes cardiaques :** les dépôts de fibres de protéines amyloïdes dans le cœur peuvent entraîner une rigidité et une hypertrophie du cœur, ce qui nuira à sa capacité à pomper efficacement le sang dans l'organisme.

  Symptômes : rétention d'eau (œdème) entraînant un gonflement des jambes, des pieds ou de l'abdomen et une prise de poids rapide, essoufflement, rythme cardiaque irrégulier (arythmie), hypotension et fatigue.

- **Problèmes rénaux (au niveau des reins) :** les dépôts de fibres de protéines amyloïdes dans les reins peuvent obstruer leurs éléments filtrants, les endommager et altérer leur capacité à maintenir un équilibre normal entre les niveaux de sel et d'eau dans l'organisme.

  Symptômes : rétention d'eau (œdème) entraînant un gonflement des jambes, des pieds ou de l'abdomen et une prise de poids rapide, présence de sang dans l'urine, urine mousseuse, anémie et perte d'appétit.

*Les autres formes d'amyloses amyloïde ne sont pas abordées dans cet InfoFeuillet.

Quels examens médicaux permettent le diagnostic et le suivi de l'amylose AL?

Des évaluations initiales rapides sont essentielles au diagnostic de l'amylose AL. Les examens les plus couramment utilisés pour diagnostiquer la maladie sont les suivants :

- Analyses de sang :
  - **Analyse des chaînes légères libres sériques** - mesure les chaînes légères normales et anormales
  - **Hémogramme complet** - mesure la quantité de globules rouges, de globules blancs et de plaquettes dans le sang
- Mesure du taux de protéines dans l'urine sur 24 heures
- Biopsie de la moelle osseuse : recherche et quantifie les plasmocytes anormaux
- Biomarqueurs cardiaques (BNP, NT-proBNP), fonction rénale (clairance de la créatinine) et tests de fonction hépatique
- Examens cardiaques (échocardiogramme, électrocardio gramme, IRM cardiaque, etc.)
- Biopsie tissulaire : prélèvement et examen d'une partie du tissu de l'organe ou des organes touchés. Cela permet d'identifier (ou de typer) la protéine amyloïde qui affecte les tissus ou les organes. Les résultats sont souvent plus longs à obtenir, mais ils sont essentiels au diagnostic de la maladie.

On utilise ces mêmes examens pour surveiller toute rechute ou récidive de la maladie.

Comment traite-t-on l'amylose AL?

Les traitements de l'amylose AL sont similaires à ceux d'un myélome multiple. Les patients atteints d'une amylose AL nouvellement diagnostiquée peuvent suivre les traitements suivants :

- Un traitement par association de médicaments appelée CyBorD (cyclophosphamide, bortézomib [Velcade], dexaméthasone);
- Daratumumab (Darzalex) en association avec CyBorD (disponibilité variable selon votre province/territoire);
- Un traitement à forte dose et une autogreffe de cellules souches. Consultez l'InfoGuide de Myélome Canada intitulé Traitement à forte dose et autogreffe de cellules souches, disponible sur le site Web de Myélome Canada, myelome.ca, sous « Ressources ».

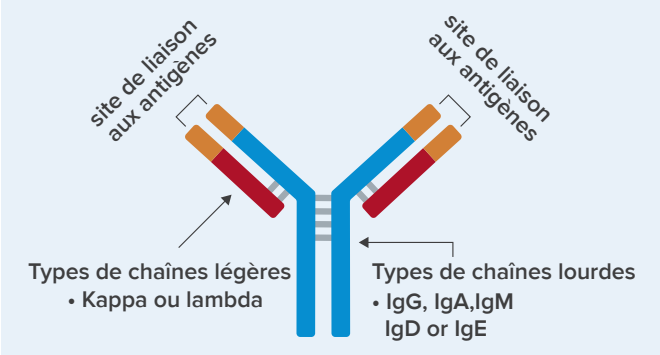
En cas de rechute (accumulation de nouveaux dépôts de fibres de protéines amyloïdes dans les tissus ou les organes), le traitement doit être personnalisé en fonction des traitements déjà suivis et des effets secondaires potentiels. Le patient en rechute pourrait être traité en utilisant la même association ou une nouvelle association de médicaments.

On peut administrer au patient un traitement de soutien en plus du traitement de l'amylose AL afin de contrôler ou d'atténuer les symptômes et les complications associés à la maladie, ainsi que les effets secondaires associés au traitement en soi.

D'où viennent les fibres de protéines amyloïdes?

Les plasmocytes sains produisent une variété d'anticorps (des protéines appelées *immunoglobulines*) qui circulent dans le sang et qui sont essentiels au fonctionnement du système immunitaire (voir la figure 1).

Figure 1. Structure d'un anticorps (immunoglobuline)



Dans l'amylose AL, des plasmocytes anormaux :

- produisent en excès des fragments instables d'une chaîne légère d'immunoglobuline qui circulent dans le sang;
- et produisent des immunoglobulines anormales qui n'ont aucune fonction utile.

Les fragments instables d'une chaîne légère d'immunoglobuline (kappa ou lambda) peuvent se replier de manière erronée ou devenir « collants » et se lier entre eux pour former des fibres de protéines amyloïdes.

Les dépôts de fibres de protéines amyloïdes peuvent-ils être décomposés par l'organisme?

Les dépôts de fibres de protéines amyloïdes (ou fibres protéiques) sont décomposés extrêmement lentement par l'organisme (pendant des mois, voire des années).

Les dépôts de fibres de protéines amyloïdes peuvent-ils être décomposés par un traitement?

À l'heure actuelle, aucun traitement de l'amylose AL ne permet de décomposer efficacement les dépôts de fibres de protéines amyloïdes.

Les traitements peuvent :

- tuer les plasmocytes anormaux pour empêcher la formation de nouveaux dépôts;
- maîtriser efficacement la maladie, réduire les symptômes et améliorer la qualité de vie du patient;
- et amener des périodes de rémission pendant lesquelles la maladie n'est pas active et ne provoque pas de symptômes.

Avec le temps, l'amylose AL risque de se manifester à nouveau (récidive ou rechute de la maladie).

Les publications de Myélome Canada sont révisées par des patients et des professionnels de la santé avant d'être publiées. Nous remercions le Dr Victor H. Jimenez-Zepeda pour sa contribution. L'information contenue dans ce document n'a pas pour objet de remplacer les conseils de professionnels de la santé.
© 2022 Multiple Myeloma Canada IS_AL_1/2022_1