

I.Chajai ⁽¹⁾, Z.Koubali ⁽²⁾, O.Abdelmoula ⁽¹⁾, Y.Moutmir ⁽¹⁾, A.El Barrichi ⁽¹⁾, O.Khourban ⁽¹⁾, I.Kerrat ⁽²⁾, A.Jawad ⁽²⁾, A.Maach ⁽²⁾, A.Hammani ⁽¹⁾, M.Ababou ⁽¹⁾, EM.Mahtat ⁽¹⁾, S.Jennane ⁽¹⁾, H.Eddou ⁽²⁾, H.El Maaroufi ⁽¹⁾

(1) Service d'hématologie clinique de l'Hôpital militaire d'instructions Mohammed V, Rabat, Maroc

(2) Service d'hématologie clinique de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc

Introduction

L'amylose AL est une maladie rare causée par des dépôts de chaînes légères monoclonales, entraînant une atteinte multi systémique. Son diagnostic est difficile en raison de manifestations cliniques variées.

Objectif

Évaluer les caractéristiques cliniques, les modalités diagnostiques et la réponse thérapeutique des patients atteints d'amylose AL dans une cohorte bicentrique.

Patients et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui a été réalisée au sein des services d'hématologie clinique des hôpitaux militaires de Rabat et de Meknès, incluant des patients diagnostiqués d'une amylose AL entre 2018 et 2025.

Résultats

Douze patients ont été inclus, sex ratio H/F à 3. L'âge médian au diagnostic était de 62 ans. Le délai médian entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 2 mois.

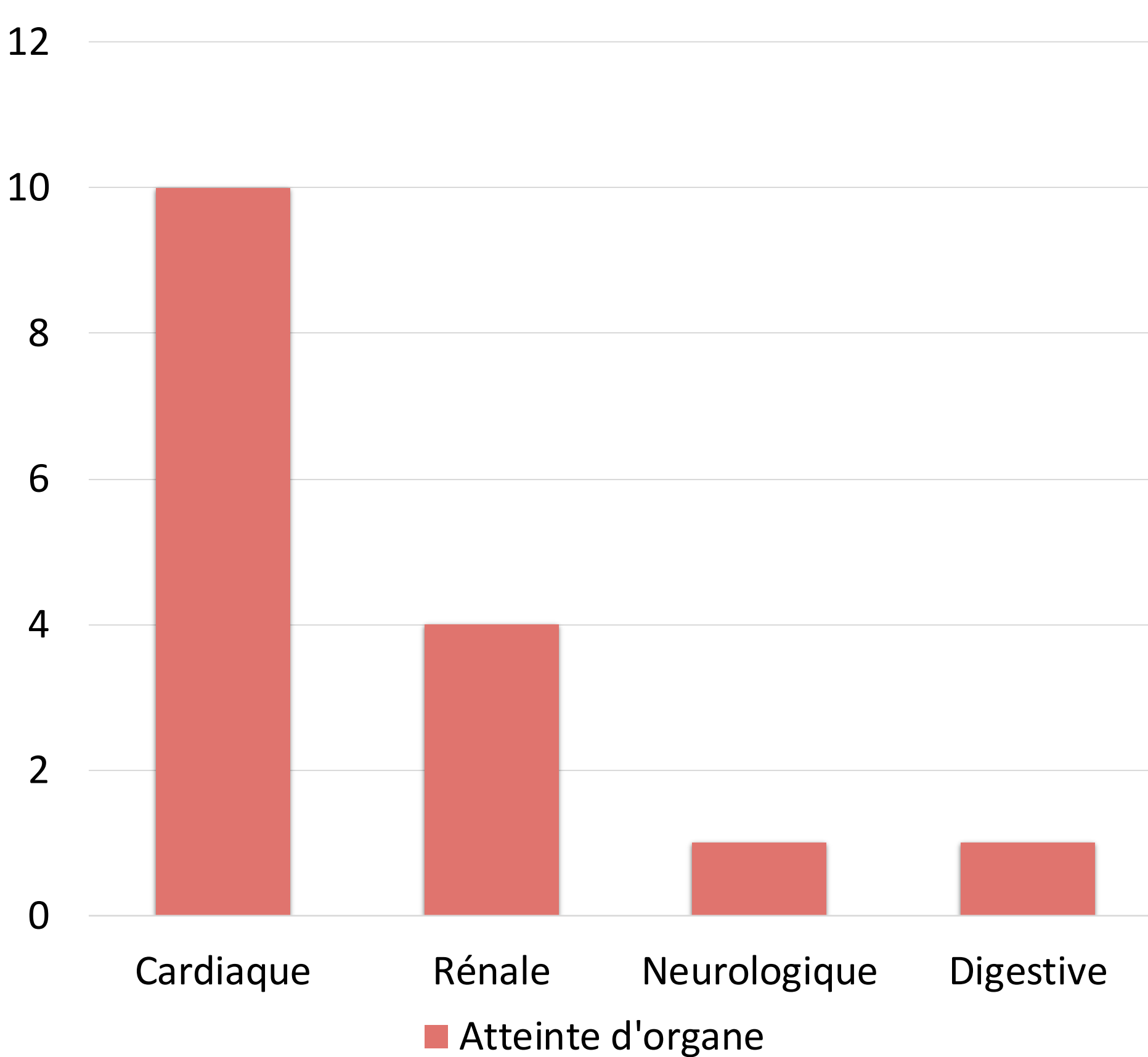


Figure 1: Répartition des atteintes d'organes chez les patients

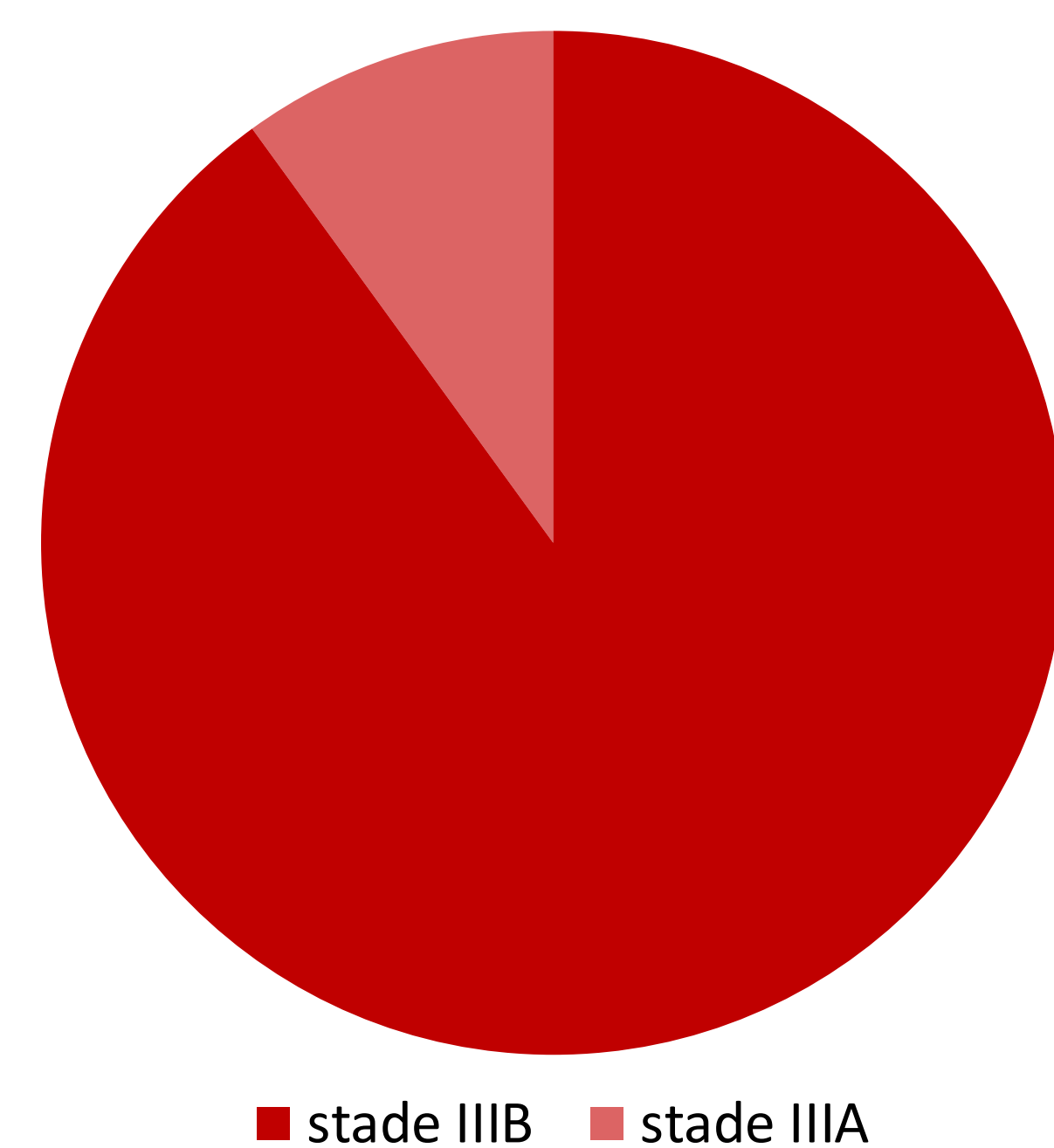


Figure 2: Répartition des stades cardiaques selon le score européen modifié

La confirmation histologique a été obtenue chez quatre patients : deux par biopsie des glandes salivaires et deux par biopsie de la graisse abdominale.

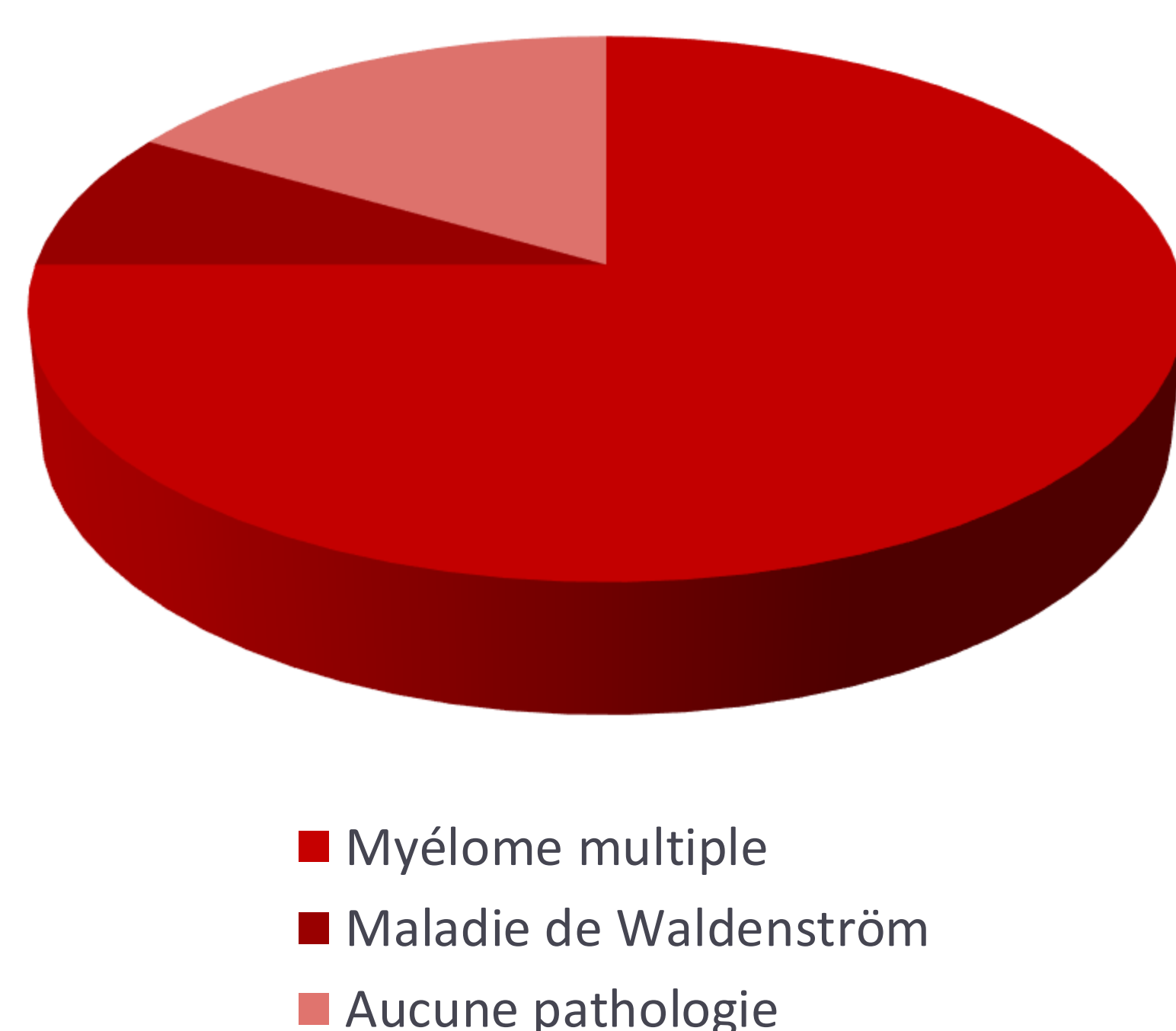


Figure 3: Pathologie sous-jacente

Les patients ont été traités en première ligne selon les protocoles Daratumumab, Bortezomib, Cyclophosphamide et Dexaméthasone (4 patients), Bortezomib, Cyclophosphamide et Dexaméthasone (5 patients), Rituximab, Bortezomib et Lénalidomide (1 patient) et Bortezomib seul (1 patient).

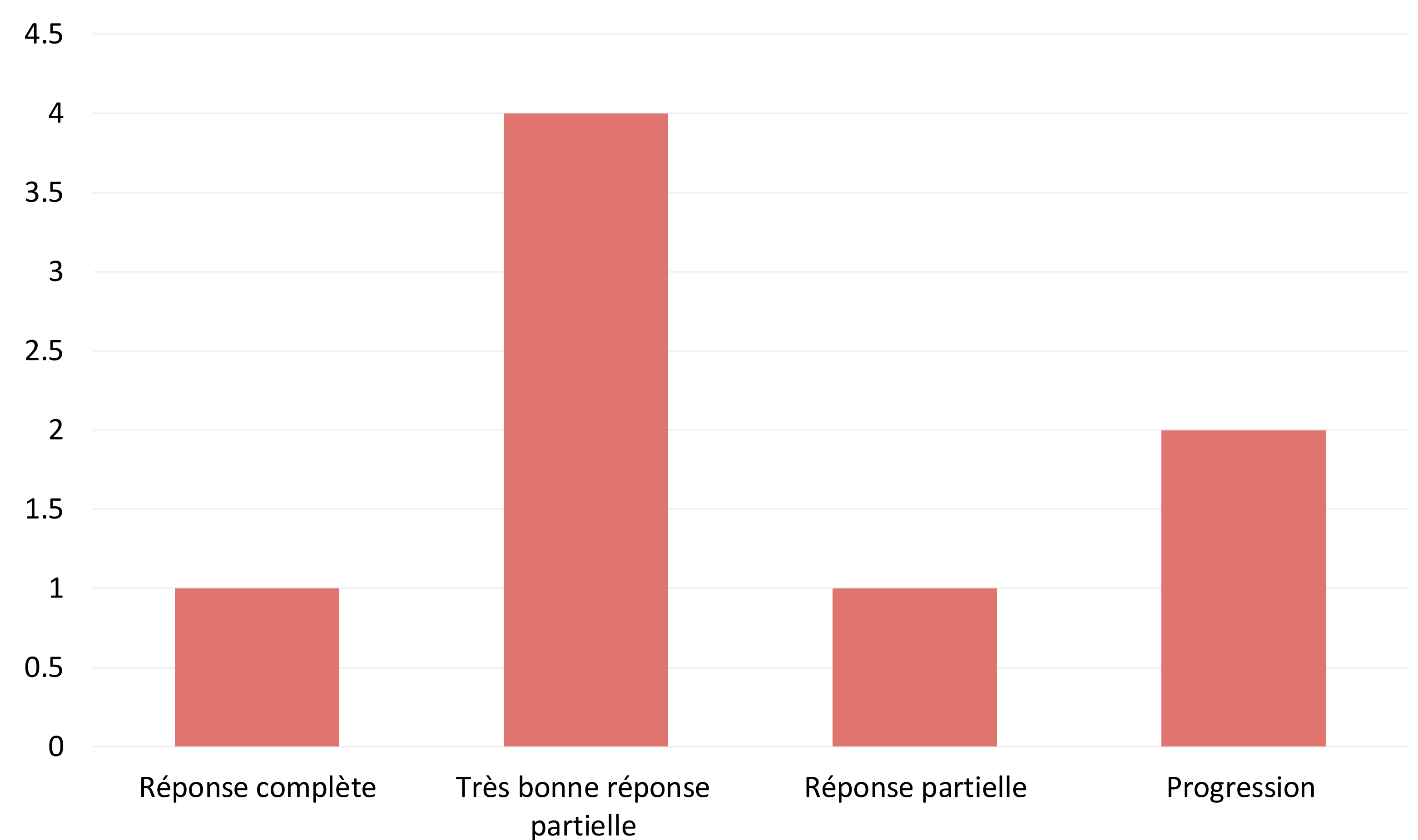


Figure 4: Réponses au traitement

Une réponse d'organe a été observée chez trois patients.

En terme de survie globale, sept patients étaient encore en vie trois mois après le diagnostic. Trois patients sont décédés, principalement en raison de complications cardiaques. Deux autres patients ont été perdus de vue après leur diagnostic, rendant leur suivi impossible.

Discussion

Cette étude illustre la présentation clinique polymorphe de l'amylose AL, marquée par des atteintes cardiaques, rénales et neurologiques souvent concomitantes. Le diagnostic demeure complexe, mais l'augmentation des cas identifiés depuis 2023 traduit une meilleure reconnaissance de la maladie. Les protocoles associant Daratumumab et Bortezomib ont permis d'obtenir plusieurs réponses hématologiques significatives, confirmant leur efficacité rapportée dans la littérature récente ⁽¹⁾⁽²⁾. Malgré cela, la survie globale reste limitée, reflétant la sévérité systémique et la variabilité des atteintes d'organes. Ces données soulignent la nécessité d'une approche diagnostique précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire pour optimiser le pronostic.

Conclusion

L'amylose AL demeure une pathologie complexe à diagnostiquer, notamment dans ses formes cardiaques, et sa prise en charge thérapeutique reste hétérogène. Le fait que la quasi-totalité des diagnostics ait été posée entre 2023 et 2025, contre un seul en 2018, reflète un intérêt diagnostique croissant et une meilleure sensibilisation à cette entité. Le diagnostic précoce, associé à une stratégie thérapeutique adaptée, semble déterminants pour améliorer le pronostic et la survie des patients.

Références

- (1) Palladini G et al. The management of light chain (AL) amyloidosis in Europe: clinical characteristics, treatment patterns, and efficacy outcomes between 2004 and 2018. *Blood Cancer J.* 2023;13(1):19
- (2) Kastritis E. et al Subcutaneous Daratumumab (DARA) + Bortezomib, Cyclophosphamide, and Dexamethasone (VCd) in Patients with Newly Diagnosed Light Chain (AL) Amyloidosis: Overall Survival and Final Major Organ Deterioration Progression-Free Survival Results from the Phase 3 Andromeda Study. *Blood* 2024; 144