

Amylose AL stade IIIb: à propos de 8 patients

EP-102

Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.

M.EL HYANI, I.CHAJAI, M.EL FAIZ, H.ELATIFE, O.KHOUBANE, H.MASRAR, M.OUBECHÉ, M.ABABOU, A.HAMMANI, S.JENNANE
EM.MAHTAT, H.EL MAAROUFI

INTRODUCTION

Le stade IIIb de l'amylose AL se définit par l'élévation de la NtproBNP > 8 500 ng/L et de la troponine >50 ng/l et en représente la forme la plus sévère. La prise en charge des patients à ce stade demeure un vrai challenge. Nous décrivons ici une série de patients diagnostiqués d'une amylose AL au stade IIIb et leurs prises en charge et évolution.

OBJECTIF

Décrire les caractéristiques clinico-biologiques, échocardiographiques et évolutives de l'amylose AL stade IIIb.

MATERIEL ET METHODES

Étude rétrospective descriptive incluant des patients atteints d'une amylose AL stade IIIb, pris en charge dans notre centre entre Janvier 2023 et Mars 2026. Les variables recueillies comprenaient les données démographiques, le délai diagnostique, le performance status (PS), les biomarqueurs cardiaques et rénaux, les données échocardiographiques et électrocardiographiques, la prise en charge thérapeutique et la réponse hématologique.

RESULTATS

La cohorte comprenait 8 patients avec une prédominance masculine (6 hommes, 2 femmes) et un âge médian de 67 ans. Un myélome multiple indolent associé était retrouvé dans 75% des cas. Le diagnostic était tardif avec un délai médian de 3 mois, dominé par l'altération de l'état général et la dyspnée. L'atteinte cardiaque était constante, avec des biomarqueurs cardiaques significativement élevés. L'atteinte rénale était présente chez la moitié des patients, caractérisée par une albuminurie de profil glomérulaire dans la majorité des cas. Une neuropathie périphérique axonale était documentée chez l'ensemble des patients ayant bénéficié d'une exploration électroneuromyographique (Tableau 1).

Le daratumumab était intégré dans 75% des protocoles de première ligne (Figure1). Un traitement adjuvant par inhibiteurs de SGLT2 et/ou diurétiques était prescrit chez la moitié des patients.

La mortalité précoce était de 25%, survenant avec un délai médian de 16 mois et d'origine exclusivement cardiaque.

Variable	Valeur
Caractéristiques générales	
Nombre de patients	8
Sexe (Femmes / Hommes)	2 / 6
Âge médian (ans)	67 (56-79)
PS ≥ 2 (%)	62,5 %
Délai médian de diagnostic (mois)	3 (1-7)
Dyscrasie plasmocytaire	
Myélome multiple associé (%)	75 %
dFLC (mg/dL)	475 (80-2085)
Atteinte cardiaque	
Hypotension orthostatique (%)	50 %
Troponine (ng/L)	273 (127-460)
NTproBNP (pg/mL)	12 284 (8 828-35 000)
Microvoltage ECG (%)	87,5 %
Cardiomyopathie hypertrophique ETT (%)	100 %
IRM cardiaque en faveur d'amylose (%)	57,1 %
Atteinte rénale	
Albuminurie glomérulaire (%)	86 %
Syndrome néphrotique (%)	37,5 %
DFG médian (mL/min/1,73 m²)	41
Atteinte neurologique	
Atteinte neurologique (%)	50 %
Traitement	
1ère ligne (Daratumumab) (%)	75 %
Adjuvant — iSGLT2 / diurétiques (%)	50 %
Évolution	
Mortalité précoce (%)	25 %
Délai médian de décès (mois)	16

Tableau 1: Caractéristiques des patients.

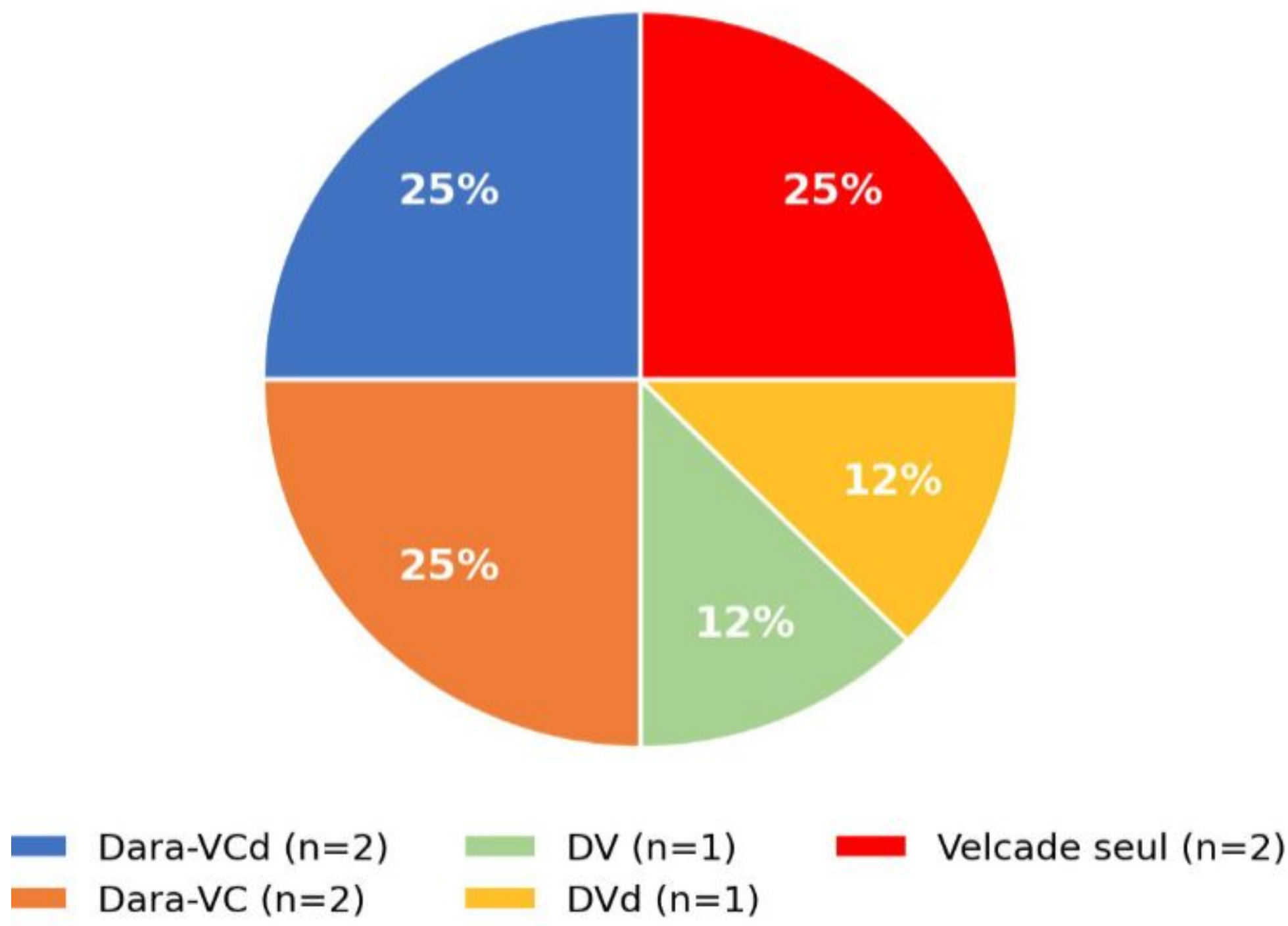


Figure 1: Protocoles de traitement reçus en première ligne.

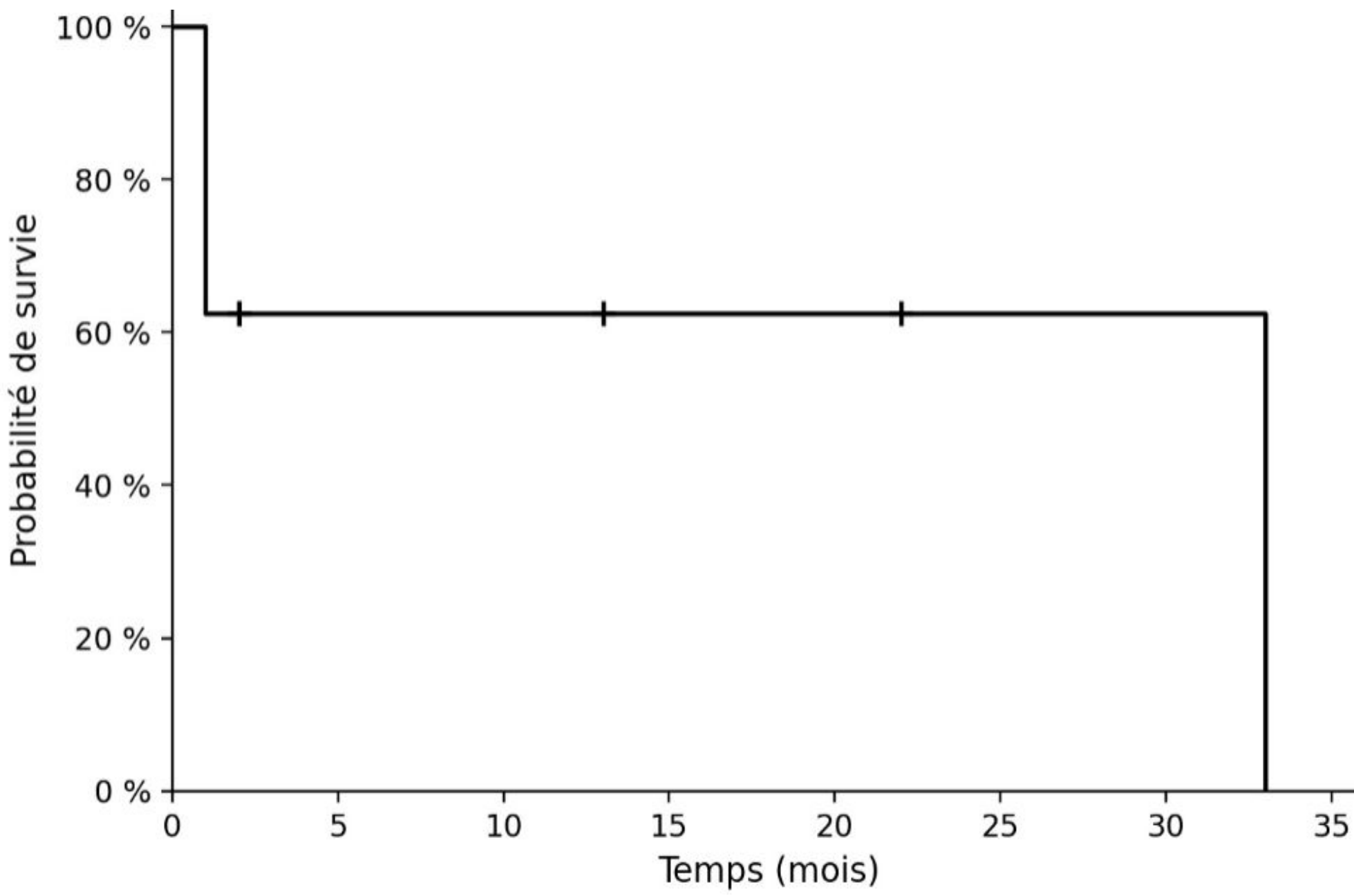


Figure 2: Courbe de survie globale.

CONCLUSION

L'amylose AL stade IIIb demeure une entité de très mauvais pronostic, caractérisée par une présentation clinique avancée au moment du diagnostic. Le retard diagnostique (médian de 3 mois, atteignant 7 mois dans certains cas) s'accompagne d'un PS très altéré à l'inclusion, compromettant la fenêtre thérapeutique

L'atteinte cardiaque, constante dans notre cohorte, souligne le rôle central de la cardiotoxicité amyloïde et l'importance d'une prise en charge précoce. L'intégration du daratumumab en première ligne reflète l'évolution récente des pratiques thérapeutiques et pourrait contribuer à l'amélioration du pronostic. Ces résultats soulignent la nécessité d'une sensibilisation accrue au diagnostic précoce de l'amylose AL et d'un accès plus large aux nouvelles thérapies dans notre contexte.