

# Diagnostiquer au PLUS TÔT L'AMYLOSE

**Cette maladie qui se caractérise par un dépôt de protéines sur certains organes, entravant leur bon fonctionnement est encore peu connue.**

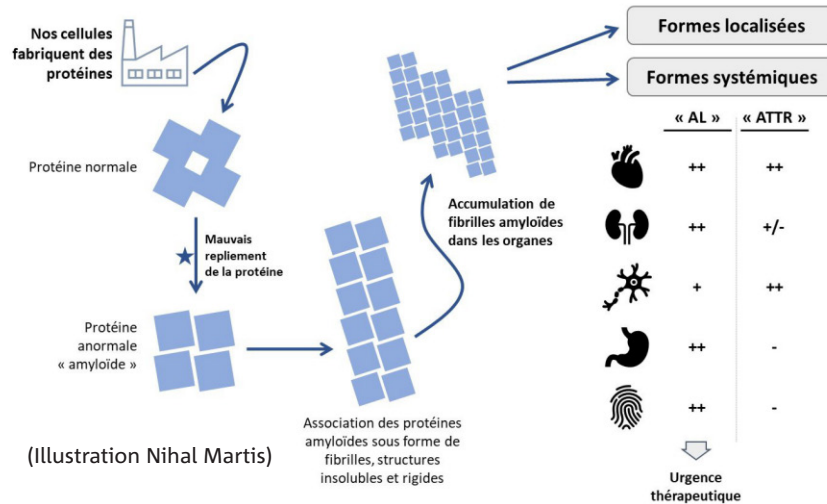
**M**aladie rare et mal connue, l'amylose a sa « journée » le 26 octobre. Le CHU de Nice est centre de compétence dans cette pathologie. Le Dr Nihal Martis, du service de médecine interne et maladies multi-Organes, est un des spécialistes dans ce domaine. Il résume : « L'amylose est une maladie caractérisée par des dépôts, dans un ou plusieurs organes, de protéines ayant pris une forme anormale. Il existe une trentaine de types d'amyloses mais les plus répandues sont l'amylose AL (appelée ainsi à cause d'un dépôt de chaîne légère « light » d'anticorps) et l'amylose à TTR (du nom de la protéine transthyré-tine en cause). Ces types d'amylose peuvent toucher plusieurs organes et notamment le cœur. » En moyenne, une personne sur

100 000 habitants est concernée.

## Atteinte cardiaque fréquente

Tout l'enjeu de la prise en charge réside dans le diagnostic avec pour objectif qu'il intervienne le plus tôt possible. Problème, les symptômes sont peu spécifiques, rendant la pose de diagnostic complexe. « C'est l'atteinte cardiaque qui va le plus souvent motiver la prise en charge. Les cardiologues sont aujourd'hui sensibilisés à cette problématique et peuvent suspecter une amylose sur certains signes indirects. Pour cela, ils s'appuient différents examens : l'échographie cardiaque transthoracique (qui va permettre de voir un épaississement du muscle) et la scintigraphie osseuse mais pour regar-

**« Le patient peut être en rémission pendant plusieurs années »**



(Illustration Nihal Martis)

der le cœur. Des examens biologiques peuvent dans le même temps révéler un pic monoclonal, c'est-à-dire la présence d'anticorps. »

## Certaines formes sont d'évolution lente

Le choix des traitements va dépendre du type d'amylose. Pour une amylose à transthyré-tine, le suivi sera davantage du ressort du cardiologue – au CHU de Nice, c'est le Dr Delphine Baudouy, qui en est responsable. « Depuis peu, on dispose d'un médicament, le tafamidis, qui permet de mieux contrôler la maladie, particulièrement dans les amyloses à TTR.

D'autres médicaments, comme le patisiran, peuvent être proposés pour l'atteinte neurologique. » Pour un malade souffrant d'amylose AL, les signes cliniques sont un peu plus parlants et reflètent aussi le potentiel évolutif bien plus péjoratif que le précédent type d'amylose. On trouve une altération de l'état général, des manifestations cutanées, des hématomes, une défaillance rénale, des signes digestifs et/ou une insuffisance cardiaque. « Ici, le traitement est la chimiothérapie, le patient sera suivi en hématologie clinique (au CHU par le Dr Valentin Richez-Olivier). »

Si la maladie ne guérit pas, le patient peut toutefois se trouver en rémission et durant plusieurs années. Certaines formes évoluent plus lentement que d'autres. Dans tous les cas de figure, un suivi régulier est indispensable. Par ailleurs, la recherche se poursuit et de nouvelles stratégies thérapeutiques sont à l'étude.

**AXELLE TRUQUET**  
atruquet@nicematin.fr

Plus de renseignements sur le site de l'Association Française contre l'amylose sur <https://amylose.asso.fr/>