

## Référentiel multidisciplinaire de l'Amylose Cardiaque

### Fiche HEMATOLOGIE – Adressage des patients diagnostiqués d'une Amylose AL



Hématologie

#### PARTIE 1 : HEMATOLOGIE

Rédigée par le Dr Luc DARNIGE

#### Interprétation du bilan biologique

Le taux de CLL dépend :

- ▶ du niveau de production : présence d'une CLL monoclonale ? Présence d'une hypergamma polyclonale ?
- ▶ du niveau d'élimination : quelle est l'état de la fonction rénale ?

En présence d'une gammopathie monoclonale à l'EPP+IF, l'interprétation du dosage des CLL se fait sur le ratio  $\kappa/\lambda$  en fonction du DFG (1).

CDK-EPI (mL/min/1,73m <sup>2</sup> )	$\kappa$	$\lambda$	Ratio
≥ 60	3,3-19,4	5,71-26,3	0,26-1,65
45-49	10-47	9,1-39,2	0,64-1,92
30-44	12,5-70,8	10,9-52,8	0,68-2,06
< 30	17,8-117,3	14,5-94,4	0,67-2,17

#### Adressage aux services d'hématologie clinique de Cochin et Necker

Devant un diagnostic confirmé d'Amylose AL, vous pouvez adresser vos patients aux services d'hématologie clinique du groupement AP-HP Paris-Centre pour une prise en charge thérapeutique adaptée :



Correspondants

- Hôpital Cochin : Adressage par mail au Pr Didier BOUSCARY [didier.bouscary@aphp.fr](mailto:didier.bouscary@aphp.fr) et Dr Marguerite VIGNON [marguerite.vignon@aphp.fr](mailto:marguerite.vignon@aphp.fr)
- Hôpital Necker : Adressage par mail au Dr Laurent FRENZEL [laurent.frenzel@aphp.fr](mailto:laurent.frenzel@aphp.fr)

La prise en charge générale consiste alors en :

- ▶ une évaluation pronostique du patient en se basant sur des échelles reconnues comme le score de la Mayo Clinic tenant compte des taux de NT-proBNP, Troponine I et du différentiel des taux circulants de chaînes légères (dFLC). (2)
- ▶ une mise sous traitement selon les protocoles établis tenant compte des dernières avancées thérapeutiques qui ont eu un impact certain sur le pronostic des patients. (3)
- ▶ des évaluations régulières afin d'évaluer la réponse au traitement sur des critères hématologiques (dFLC), cardiologiques (NT-pro-BNP) et rénaux (protéinurie). (2)

(1) Roussel M. Myélome multiple et amylose AL. Correspondances en Onco-Hématologie - Supplément 1 au Vol. XVII - n° 1 - janvier-février 2022.

(2) Merlini G, et al. Systemic immunoglobulin light chain amyloidosis. Nat Rev Dis Primers. 2018 Oct 25;4(1):38.

(3) Hasib Sidiqi M, Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis diagnosis and treatment algorithm 2021. Blood Cancer J. 2021 May 15;11(5):90.



## PARTIE 2 : NEUROLOGIE

Rédigée par le Dr Clothilde ISABEL

Pour réaliser une demande de consultation en neurologie par mail :



Correspondants

- Contact : [avis.neuro@ghu-paris.fr](mailto:avis.neuro@ghu-paris.fr)
- Objet du mail : Bilan amylose AL
- Pièces jointes : Remplir le document "Evaluation neurologique" (à télécharger), ajouter les CRH ou tout document utile à sa prise en charge

- ▶ L'évaluation neurologique du patient sera faite à l'hôpital Sainte-Anne sur une HDJ.
- ▶ Au diagnostic seront effectués les tests suivants : évaluation clinique, ENMG avec tests végétatifs, Sudoscan® et biopsie cutanée.
- ▶ Une évaluation annuelle sera organisée au décours, comprenant évaluation clinique, ENMG avec tests végétatifs et Sudoscan®, jusqu'à 2 ans après la rémission clinique.
- ▶ Dans l'idéal, le bilan initial devrait avoir lieu dans les 3 mois suivants le diagnostic.