

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.

Maladie 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 transthyrétine en cause). Ces types d'amylose peuvent toucher plusieurs organes et notamment le cœur. » En moyenne, une personne sur

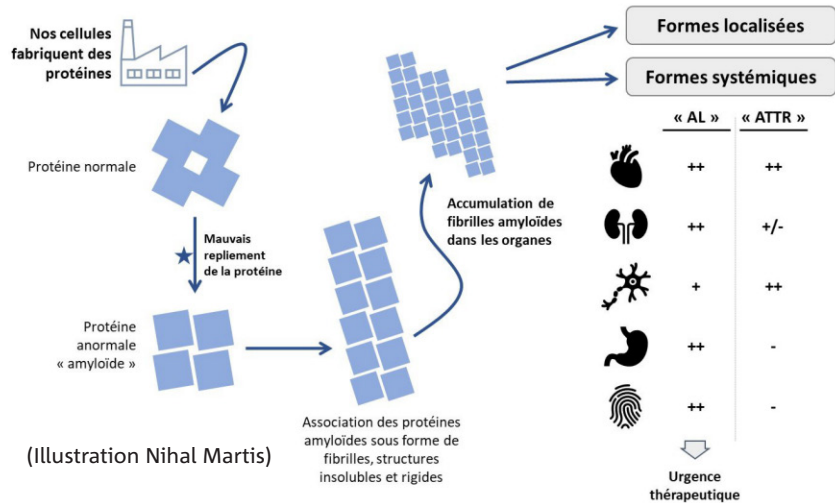
100 000 habitants est concernée.

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

« Le patient peut être en rémission pendant plusieurs années »

Le choix des traitements va dépendre du type d'amylose. Pour une amylose à transthyrétine, 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.



(Illustration Nihal Martis)

- Examens à visée diagnostique
- Examen clinique spécialisé
 - Biologie sanguine et urinaire
 - Echocardiographie transthoracique
 - Scintigraphie osseuse
 - Biopsie d'organe
 - IRM cardiaque
 - Electromyogramme
 - Myélogramme (amylose AL)
 - Génétique / bio. moléculaire

Actu

Illustration N. MARTIS

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/>

Nouvelle unité à l'Adapei

L'Adapei Var-Méditerranée vient d'être retenue pour créer une unité résidentielle de six places pour des adultes autistes en situation très complexe. C'est une réponse nouvelle et locale pour des personnes actuellement sans solution, qui va leur éviter des ruptures de parcours. Cette unité, baptisée UR-22, sera adossée à la MAS (Maison d'accueil spécialisée) Les Acacias à Pierrefeu du Var, à 20 km de Toulon. 22 postes sont ouverts pour constituer l'équipe qui va relever ce défi au sein d'un équipement flambant neuf : six éducateurs spécialisés, six AES/AMP (accompagnant éducatif social / aide médico-psychologique) et dix aides-soignants. L'Adapei lance un appel pour mobiliser le plus de candidats et être prête à l'ouverture de l'unité.

<https://adapei-varmed.fr/mission-ur-22>

Traitement



Photo doc Franz Chavarroche)

Une étude présentée en 2020 à l'ASCO (1) a questionné l'intérêt, dans le cas d'un cancer de la vessie métastatique, de prévoir une immunothérapie d'entretien avec l'avélumab, aussitôt après le traitement de première ligne, pour maintenir l'efficacité de la chimiothérapie. Les résultats probants de cette étude ont été présentés lors du congrès Onco UroVar, début octobre à Toulon, par le Dr Ophélie Cassuto, oncologue médicale à la clinique Saint-Georges à Nice.

Une maladie très agressive

« Le cancer urothélial métastatique est une maladie très agressive à fort risque évolutif. La médiane de survie des patients n'est que de 14 à 15 mois. Il est traité avec une chimiothérapie conventionnelle (cytotoxique avec des

combinaisons à base de platine) et, éventuellement, une immunothérapie de deuxième ligne qui intervient en cas d'inefficacité de la chimiothérapie ou de récurrence, explique d'abord l'oncologue. Alors que la chimiothérapie détruit les cellules (cancéreuses) qui se renouvellent trop rapidement, l'immunothérapie va permettre de booster le système immunitaire pour combattre le cancer » rappelle-t-elle. Un grand nombre de patients ne peut cependant pas accéder à cette immunothérapie de deuxième ligne parce que leur état est déjà trop dégradé, à cause du cancer ou des comorbidités.

« Elle permet d'augmenter la survie globale des patients de 14 à 21 mois. »

Très bien tolérée

« L'immunothérapie d'entretien avec l'avélumab présenté dans l'étude intervient aussitôt après la chimiothérapie, sans attendre la récurrence comme c'est le cas pour une immunothérapie de deuxième ligne. Elle est possible à condition que la chimio ait permis un contrôle de la maladie, c'est-à-dire soit une stabilisation, soit une amélioration des lésions » poursuit le Dr Cassuto. Cette immunothérapie d'entretien est très bien tolérée, mais il existe des contre-indications (qui ne sont pas les mêmes que pour la chimiothérapie), notamment pour les patients avec des maladies auto-immunes ou sous immunosup-

pression (par exemple les patients transplantés).

pression (par exemple les patients transplantés).

Désormais remboursée

Les résultats de l'étude sont probants : « L'immunothérapie d'entretien avec avélumab permet d'augmenter la survie globale des patients de 14 à 21 mois » indique le Dr Cassuto. L'avélumab a donc bénéficié d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) en France pour cette indication en janvier 2020 et elle est désormais remboursée depuis quelques mois. « C'est une bonne chose, conclut l'oncologue, car il y a un réel besoin d'améliorer la survie globale de ces patients. »

C. MARTINAT
cmartinat@nicematin.fr

1- American society of clinical oncology, le plus important congrès de cancérologie au monde.

Du nouveau pour LE CANCER DE LA VESSIE

Dans le cas d'un cancer urothélial métastatique, une immunothérapie d'entretien peut être proposée juste après la chimiothérapie.