



AMYLOÏDOSE
SCHWEIZ

APERÇU
AMYLOÏDOSE À CHAÎNES
LÉGÈRES D'IMMUNOGLOBULINE
(AMYLOÏDOSE CL)

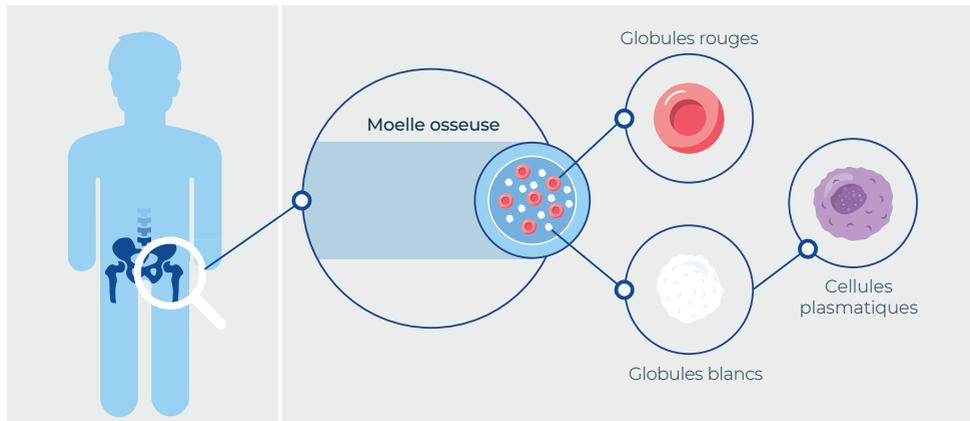
1. TABLEAU CLINIQUE ET CAUSES

L'amyloïdose CL est, avec l'amyloïdose trans-thyréinienne, la forme la plus fréquente d'amyloïdose systémique. Les amyloïdoses sont des maladies dans lesquelles certaines protéines se replient de manière atypique, s'agglutinent en fibrilles amyloïdes insolubles et se déposent. CL signifie amyloïde à chaînes légères: dans cette forme d'amylose, les sous-unités des protéines de défense, appelées chaînes légères d'immunoglobulines, sont affectées.

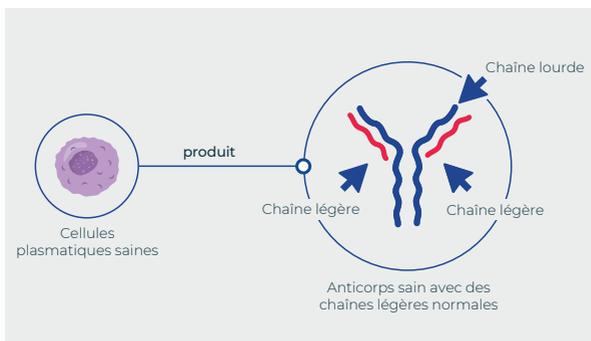
Les cellules plasmatiques saines de la moelle osseuse produisent des anticorps composés de deux chaînes lourdes et de deux chaînes légères de protéines.

L'amyloïdose CL entraîne une modification maligne des cellules plasmatiques. Cela produit une quantité excessive de chaînes légères défectueuses et mal pliées qui ne peuvent être décomposées par le corps et s'agrègent pour former des fibrilles amyloïdes nocives qui s'accumulent dans les tissus et les endommagent. Les symptômes varient selon les tissus, resp. les organes concernés.

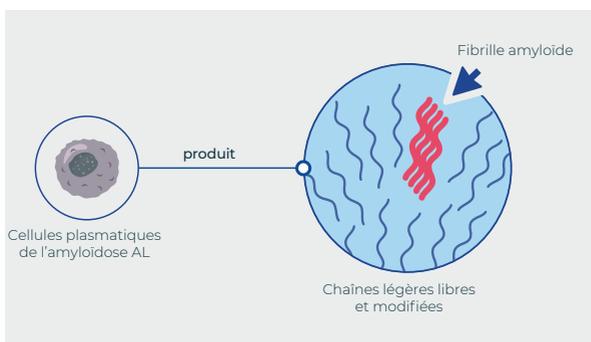
La cause de l'amyloïdose CL est souvent liée à une maladie de la moelle osseuse ou des ganglions lymphatiques, qu'il est parfois difficile de distinguer. La raison de la dégénérescence des cellules plasmatiques dans la moelle osseuse n'est pas encore entièrement élucidée.



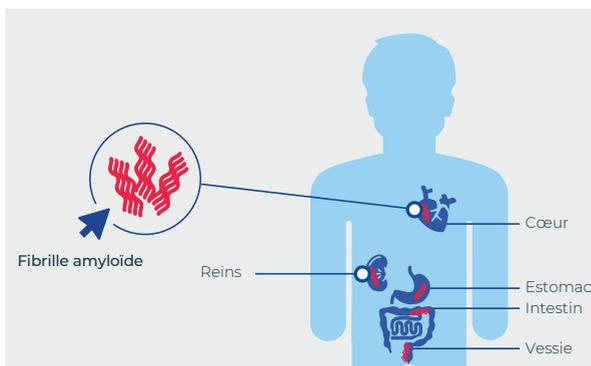
La maladie se développe dans la moelle osseuse, où sont également formés des globules rouges et blancs, notamment les cellules plasmatiques.



Les cellules plasmatiques jouent un rôle crucial dans la lutte contre les agents pathogènes, tels que les virus et les bactéries. Elles forment des anticorps composés de chaînes protéiques lourdes et légères.



En cas d'amyloïdose CL, les cellules plasmatiques forment de nombreuses chaînes légères défectueuses qui ne peuvent être décomposées et se déposent sous forme de fibrilles amyloïdes.



Celles-ci peuvent, au fil du temps, s'accumuler dans différents organes et tissus et être à l'origine de lésions.

2. SYMPTÔMES

En cas d'amyloïdose CL, l'intensité des symptômes dépend du tissu où les longues chaînes protéiques mal repliées se déposent. Les symptômes sont en règle générale peu spécifiques au début, ce qui rend le diagnostic

plus difficile. En cas d'amyloïdose CL avancée, le cœur et les reins sont particulièrement touchés. Au fil du temps, d'autres symptômes apparaissent et les symptômes existants s'aggravent.

SYMPTÔMES GÉNÉRAUX INITIAUX



Fatigue



Vertiges



Perte de poids



Rétention d'eau

SYMPTÔMES CARDIAQUES ET RÉNAUX



Troubles du rythme cardiaque



Tension artérielle basse



Essoufflement



Protéines dans l'urine

AUTRES SYMPTÔMES POSSIBLES



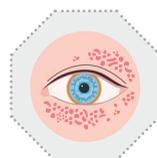
Engourdissement et picotements



Troubles digestifs



Gonflement de la langue



Hémorragies cutanées autour de l'œil, également connues sous le nom de «yeux de raton laveur»

3. ÉVOLUTION DE LA MALADIE

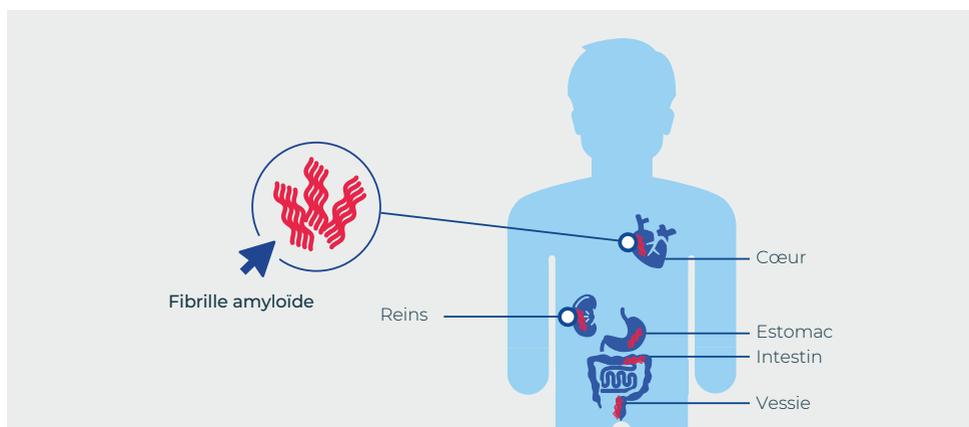
La progression de l'amyloïdose CL et le temps nécessaire à sa progression varient d'une personne à l'autre en fonction de la vitesse à laquelle les cellules plasmatiques défectueuses se multiplient et produisent des chaînes légères nocives. Le pronostic dépend également du nombre et du type d'organes touchés. Si le cœur est touché, cela a en règle générale un effet négatif sur le pronostic. Sans traitement, l'amyloïdose CL entraîne inévitablement un décès précoce. Grâce à des traitements nouveaux et innovants, l'espérance de vie des patients atteints d'amyloïdose CL s'est constamment améliorée ces dernières années.

L'évolution de la maladie est très individuelle.

L'amyloïdose CL progresse rapidement sans traitement. Une grande partie des patients présentent de premiers symptômes très peu spécifiques, qui peuvent varier d'une personne à l'autre.

Les symptômes s'intensifient toutefois à mesure que la maladie progresse et apparaissent en fonction des organes touchés par les dépôts. Environ un tiers des patients peut avoir trois organes ou plus affectés.

Quelle est l'espérance de vie en cas d'amyloïdose CL? Grâce à de nouveaux concepts thérapeutiques innovants, l'espérance de vie des patients atteints d'amyloïdose CL s'est constamment prolongée au cours des dernières décennies et une bonne qualité de vie peut désormais être atteinte malgré la maladie. Un diagnostic précoce et un traitement rapide sont des facteurs importants pour un bon pronostic. Non traitée, la maladie peut être à l'origine d'une mort prématurée.



Les fibrilles amyloïdes légères et malades se déposent dans différents organes et tissus et provoquent des lésions.

4. TRAITEMENT

Le traitement standard de l'amyloïdose CL est une chimiothérapie immuno-combinée qui comprend, entre autres, un anticorps contre les cellules plasmatisques. Il est parfois suivi d'un traitement aux cellules souches.

Ces traitements ont pour but d'empêcher la formation de nouveaux dépôts d'amyloïdes et donc l'aggravation de la maladie. Il n'est actuellement pas possible d'éliminer les fibrilles amyloïdes déjà présentes dans les organes affectés. La qualité de vie peut être améliorée grâce à un traitement concomitant des symptômes des organes affectés.

APPROCHES THÉRAPEUTIQUES SPÉCIFIQUES

Le traitement causal et spécifique agit de manière ciblée pour prévenir la progression de la maladie, c'est-à-dire l'accumulation de nouvelles fibrilles amyloïdes. L'immunothérapie, la chimiothérapie et la greffe de cellules souches empêchent la formation de nouveaux dépôts d'amyloïde,

prévenant ainsi l'aggravation de la maladie. La procédure cible les cellules plasmatisques et empêche la production de chaînes légères amyloïdogènes. Il n'y a donc pas d'autres dépôts et les organes peuvent se rétablir.

- 1. Immunothérapie:** elle détruit les cellules plasmatisques responsables de la formation excessive de chaînes légères mal pliées.
- 2. Chimiothérapie:** elle ralentit la croissance des cellules plasmatisques responsables des fibrilles amyloïdes.
- 3. Greffe de cellules souches:** les cellules saines sont ainsi réimplantées suite à un traitement médicamenteux préalable.

Le traitement n'est toutefois pas en mesure de dissoudre les chaînes de protéines déjà existantes. L'objectif du traitement est par conséquent de ralentir ou d'arrêter la progression de la maladie.



Hospitalisation



Immunothérapie



Chimiothérapie



Traitement
concomitant

TRAITEMENT CONCOMITANT

Le traitement concomitant sert principalement à traiter les symptômes des organes endommagés et à soulager ainsi les troubles en résultant.



Le traitement causal et spécifique, en revanche, agit de manière ciblée contre le dépôt de nouvelles fibrilles amyloïdes, ralentissant ainsi la progression de la maladie.

5. QUI EST LÀ POUR VOUS?

Au cours du traitement, différents professionnels peuvent être impliqués dans votre prise en charge.

Le médecin de famille est important, car il est souvent le premier point de contact. Il peut effectuer les premiers examens physiques et vous orientera vers les spécialistes appropriés.

Les hématologues sont en règle générale responsables des tâches centrales. Ils établissent le diagnostic définitif après avoir effectué une série de tests pour exclure d'autres maladies (ce qu'on appelle un diagnostic différentiel). Ces spécialistes restent également un point de contact central tout au long du traitement, notamment pour les examens de suivi. Il peut également être nécessaire de consulter d'autres spécialistes, tels que des cardiologues ou des néphrologues, pour traiter les symptômes associés. Il est par ailleurs

possible de consulter des cliniques spécialisées qui peuvent également effectuer des examens ou des interventions très spécifiques. En plus des soins médicaux, les soins infirmiers et la rééducation jouent un rôle important. Cela comprend, entre autres, des conseils nutritionnels, de la physiothérapie, et/ou des programmes sportifs adaptés. Le soutien psychologique et les soins psychosociaux font également partie de l'offre.

Les groupes d'entraide jouent un rôle tout aussi important en ce qu'ils favorisent les échanges entre les personnes concernées et contribuent à l'information.



ÉLÉMENTS ESSENTIELS D'UNE PRISE EN CHARGE COORDONNÉE

- Rencontre régulière au sein d'une équipe multidisciplinaire
- Diagnostic et suivi de l'évolution de la maladie
- Initiation du traitement avec des traitements axés sur la maladie, l'optimisation et la surveillance des symptômes
- Information de patient(e)s et des soignant(e)s:
- Coordination des soins
- Identification des études de recherche appropriées
- Collaboration avec les organisations nationales et les groupes de soutien aux patients

6. ASSOCIATION AMYLOSE SUISSE

Nous sommes une association qui se soucie de la voix et de l'opinion des personnes concernées.

- Nous sommes à l'écoute des souhaits et des préoccupations des personnes concernées en matière d'information, de traitement et de soins.
- Nous collaborons avec les centres du monde entier spécialisés dans l'amylose.
- Nous soutenons la recherche dans le domaine de l'amyloïdose.
- Nous offrons une aide à l'entraide pour améliorer la qualité de vie des personnes touchées: Comment puis-je, en plus des soins médicaux, contribuer à un dénouement positif?
- Des rencontres régulières pour partager des idées et des émotions.
- Activités «Restons en mouvement»
- Site web actuel comportant des informations utiles pour les personnes concernées et leurs proches.
- Informations sur la recherche, les études et les méthodes de traitement
- Conseils pour la condition physique, une alimentation équilibrée et une routine journalière structurée.

L'Association Amylose Suisse défend les intérêts des personnes atteintes de tous les sous-types d'amylose

Elle dispose des compétences dans les domaines de la santé, du droit, du lobbying et de la communication

Elle se compose de personnes souffrant d'amyloïdose, de leurs proches et de personnes solidaires avec celles-ci.

Les membres actifs de l'association sont des personnes atteintes d'une forme d'amylose.

Les membres passifs peuvent être tous ceux qui partagent la vision et les objectifs de l'association Amylose Suisse.

Cette publication a été financée par:



Les entreprises n'ont aucune influence sur le contenu de la brochure.



L'association Amylose Suisse, politiquement et religieusement neutre, est sans but lucratif.

Pour atteindre l'objectif de l'association, Amylose Suisse est autorisée à accepter les dons de quelque nature que ce soit, dans la mesure où ceux-ci soutiennent les objectifs de l'association et ne compromettent pas l'indépendance de l'association.

Contact et adhésion:

Site Internet:	www.amyloidose-schweiz.ch
Mail:	info@amyloidose-schweiz.ch
Tél.:	+41 76 840 48 68, (ma à ve de 15h00 à 18h30)
Adresse postale:	Amyloidose Schweiz CH-6130 Willisau
Coordonnées bancaires:	Raiffeisenbank Luzerner Hinterland Mohrenplatz 10 6130 Willisau IBAN CH24 8080 8004 7416 4989 6

Scannez le code QR et devenez membre:



Amyloidose Schweiz (Amylose Suisse)
CH-6130 Willisau
www.amyloidose-schweiz.ch
info@amyloidose-schweiz.ch