Première journée mondiale de l'Amylose

L' Association Internationale de lutte contre l'Amylose,
« Amyloidosis Alliance » lance une journée mondiale de sensibilisation
dédiée à cette maladie rare qui mobilisera 18 pays dans le monde.

18 PAYS PARTICIPANTS

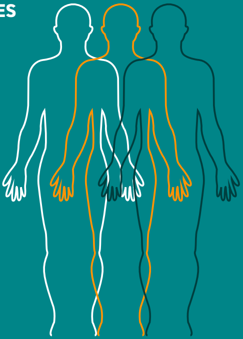
EUROPE

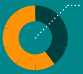
- FRANCE
- ESPAGNE
- ROYAUME-UNI
- IRELANDE
- PAYS-BAS
- ITALIE
- ALLEMAGNE
- SUÈDE
- AUTRICHE

AUTRES PAYS

- USA
- AUSTRALIE
- CANADA
- BRÉSIL
- MEXIQUE
- COLOMBIE
- ARGENTINE
- NOUVELLE-ZÉLANDE
- VENEZUELA

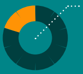
LES DIFFÉRENTES FORMES DE LA MALADIE



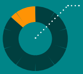


AMYLOSE AL

Une forme d'amylose non transmissible



AMYLOSE HÉRÉDITAIRE



LES FORMES SAUVAGES D'AMYLOSE

UN RETARD DE DIAGNOSTIC DE **4 ANS** EN MOYENNE[1]

AL
AA
4 SORTES D'AMYLOSES
Wt ATTR
hATTR

UNE ESPÉRANCE DE VIE ENTRE **3 & 5 ans** SANS TRAITEMENT POUR LES FORMES SAUVAGES

EN MOYENNE **4 SPECIALISTES CONSULTÉS** AVANT LE DIAGNOSTIC[2]

UNE PRISE EN CHARGE PRÉCOCE AMÉLIORE LE PRONOSTIC
QUELLE QUE SOIT LA FORME D'AMYLOSE

LES CHIFFRES DE LA MALADIE*

* toutes formes d'amyloses confondues

10 000 PATIENTS ENVIRON DANS LE MONDE POUR LES FORMES HÉRÉDITAIRES DE LA MALADIE (20% DES CAS D'AMYLOSE)

4 000 NOUVEAUX CAS PAR AN AUX USA CONTRE 500 EN FRANCE POUR LES FORMES AL DE LA MALADIE

10 NOUVEAUX CAS /AN PAR MILLION D'HABITANTS POUR LES FORMES AA DE LA MALADIE

1 NOUVEAU CAS POUR 100 000 HABITANTS TOUS LES ANS

LES FORMES SAUVAGES LIÉES AU VIEILLISSEMENT SONT DIFFICILES À QUANTIFIER CAR ELLES CONCENTRENT LE PLUS FORT TAUX DE SOUS-DIAGNOSTIC.

QU'EST-CE QUE **L'AMYLOSE ?**

L'AMYLOSE PEUT TOUCHER PLUSIEURS ORGANES

- **LE CŒUR**
- **LES REINS**
- **LE SYSTÈME DIGESTIF**
- **LE FOIE**
- **LE SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE**

...

≠ UN ENSEMBLE DE MALADIES TRÈS DIFFÉRENTES

DES CAUSES ET EXPRESSIONS MULTIPLES. L'AMYLOSE PEUT ÊTRE SOIT TRÈS LOCALISÉE SUR UN ORGANE OU TOUCHER PLUSIEURS ORGANES.

UNE MALADIE QUI AFFECTE DES ADULTES DE TOUT ÂGE

Entre **30-90** ans — **APPARITION DE LA MALADIE (EN FONCTION DE LA FORME)**

Entre **50-75** ans — **PIC DE DIAGNOSTIC**

2 ORIGINES POSSIBLES À LA MALADIE

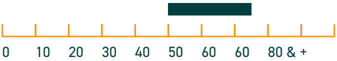
01 | FORMES ACQUISES

NON TRANSMISSIBLES

AMYLOSE AL

TRANCHE D'ÂGE

Entre 50 et 65 ans



CAUSE

Disfonctionnement de la moëlle osseuse

ORGANES TOUCHÉS

Cœur, reins, foie, système nerveux périphérique

CHIFFRES CLÉS

4000[4]
NOUVEAUX CAS/AN

500
NOUVEAUX CAS/AN

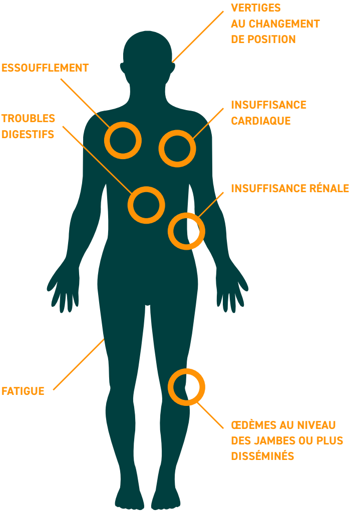
PAYS OCCIDENTAUX

6 à 10

CAS PAR MILLION
D'HABITANTS
ET PAR AN

SYMPTOMES LES PLUS FRÉQUENTS[3]

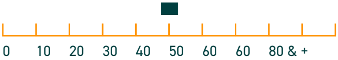
Ils dépendent
des organes touchés


VERTIGES AU CHANGEMENT DE POSITION
ESSOUFFLEMENT
INSUFFISANCE CARDIAQUE
TROUBLES DIGESTIFS
INSUFFISANCE RÉNALE
FATIGUE
ŒDÈMES AU NIVEAU DES JAMBES OU PLUS DISSÉMINÉS

AMYLOSE AA

TRANCHE D'ÂGE

50 ans en moyenne (extrêmes 22 à 84 ans)[5]



CAUSE

Secondaire à une inflammation chronique[6]

ORGANES TOUCHÉS

Reins, système digestif, foie,
système nerveux périphérique, rarement le cœur

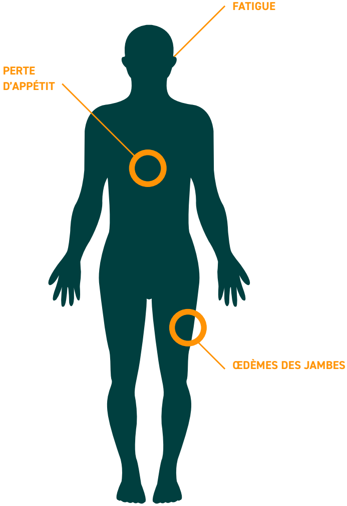
INCIDENCE

<10

NOUVEAUX CAS PAR AN
PAR MILLION D'HABITANTS

SYMPTOMES LES PLUS FRÉQUENTS

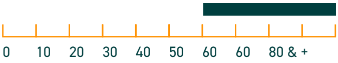
Les symptômes de l'amylose AA
ne sont pas spécifiques



AMYLOSE Wt ATTR

TRANCHE D'ÂGE

+ de 60 ans



CAUSE

La conséquence du vieillissement

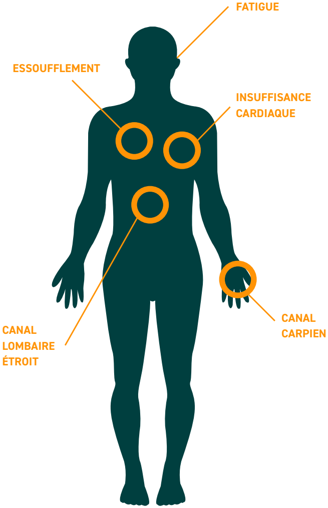
ORGANES TOUCHÉS

Cœur, appareil auditif, système digestif, système nerveux périphérique[8]

CHIFFRE CLÉ

LA PRÉVALENCE DES AMYLOSES CARDIAQUES SAUVAGES EST TRÈS LARGEMENT SOUS-ESTIMÉE[7]

SYMPTOMES LES PLUS FRÉQUENTS

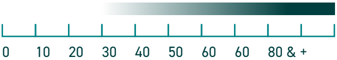


02 | FORMES HÉRÉDITAIRES

AMYLOSE hATTR

TRANCHE D'ÂGE

30 ans pour les formes précoces



CAUSE

Une mutation génétique

ORGANES TOUCHÉS

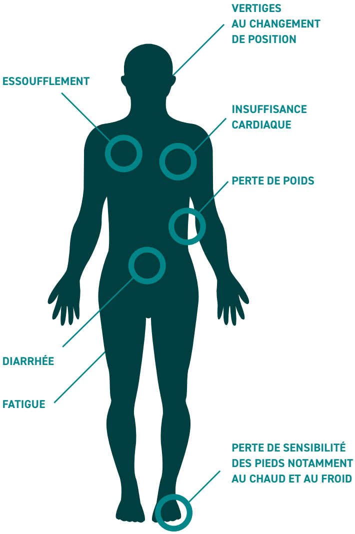
Le cœur, le système digestif,
le système nerveux périphérique

CHIFFRE CLÉS

10 186[9]

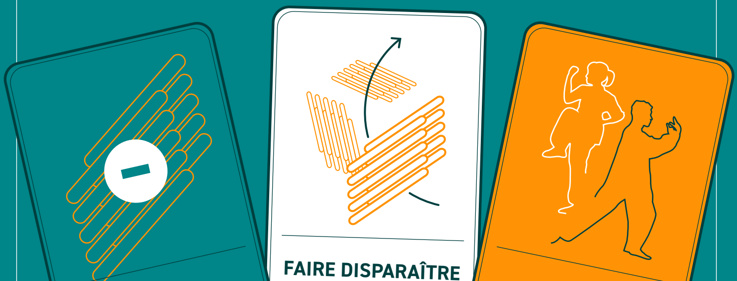
PERSONNES
ESTIMATION DE LA
PRÉVALENCE MONDIALE

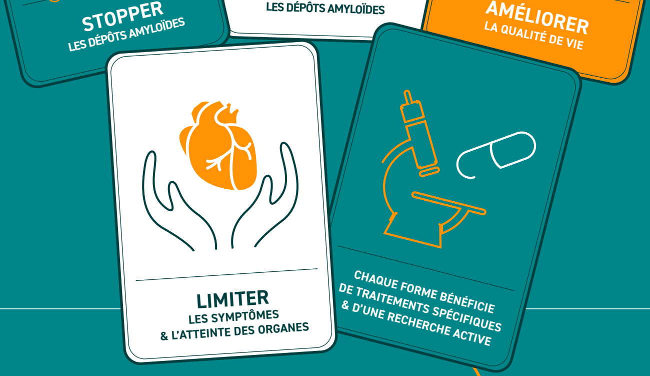
SYMPTOMES LES PLUS FRÉQUENTS[10]


VERTIGES AU CHANGEMENT DE POSITION
ESSOUFFLEMENT
INSUFFISANCE CARDIAQUE
PERTE DE POIDS
DIARRHÉE
FATIGUE
PERTE DE SENSIBILITÉ DES PIEDS NOTAMMENT AU CHAUD ET AU FROID

NB / Les symptômes vont varier en fonction de la mutation (+de 100 identifiés) de la polyneuropathie à la cardiomyopathie. Certaines mutations s'exprimant dans des formes mixtes. Les symptômes évoluent en fonction et du stade de la maladie.

LES STRATÉGIES THÉRAPEUTIQUES





LES ACTEURS DE L'AMYLOSE

……

Des centres d'expertises dédiés à l'amylose existent dans la majorité des pays et doivent être bien identifiés pour permettre une prise en charge précoce et personnalisée.

La connaissance de l'Amylose doit s'étendre auprès de tous les praticiens afin d'améliorer la suspicion et réduire l'errance et l'erreur de diagnostic.

LE 26 OCTOBRE 2021…

…18 pays se mobiliseront pour cette première Journée Mondiale contre l'Amylose afin de sensibiliser le grand public et les professionnels de santé à mieux connaître cette maladie rare et à soutenir la recherche médicale. Pour l'occasion un dispositif de sensibilisation digital baptisé BE THE LINK sera lancé sur les réseaux sociaux et en phygital. En partageant le lien orange BE THE LINK sur les réseaux sociaux,

nous contribuerons tous à faire mieux connaître l'amylose et participeront ainsi à réduire l'errance de diagnostic des malades.

Interviews médecins, patients atteints d'amylose ou porte-parole Amyloidosis Alliance sur demande au service presse de la journée mondiale.

06 43 47 46 51 — magali.faget@mlle-pitch.com

AMYLOIDOSIS
ALLIANCE
THE VOICE OF PATIENTS

www.worldamyloidosisday.org

SOURCES

1 *Hawkins P et al. Ann Med. 2015;47:625-638*

2 Gateway and journey of patients with cardiac amyloidosis
Daniel Dang1,2 , Pauline Fournier1,2 , Eve Cariou1,2 ,
Antoine Huart3 , David Ribes3 , Pascal Cintas4 ,
Murielle Roussel5 , Magali Colombat6 ,
Yoan Lavie-Badie1,2,7 , Didier Carrié1,2,8 ,
*Michel Galinier1,2,8 and Olivier Lairez1,2,7,8 **

3 *K. White1 · Spencer D. Guthrie2 · Tiffany Quock2*
Muriel Finkel3 · Isabelle Lousada4 · Martha S. Bayliss1

4 USA - Blood Adv . 22 mai 2018; 2 (10): 1046–1053.
Publié en ligne le 10 mai 2018, doi: 10.1182 / bloodadvances.2018016402
Épidémiologie de l'amylose AL: une étude du monde réel utilisant des données américaines sur les allégations
Tiffany P. Quock , 1 Tingjian Yan , 2 EuniceChang ,
2 Spencer Guthrie , 3 et Michael S. Broder

5 Les amyloses rénales en néphrologie Renal amyloidoses in nephrology *Gaël Clovis Gassongo Koumou1,&, Daniel Tony Eyeni Sinomono1 , Siham Merzouk1 , Nadia Kab bali1,2, Taoufik Harmouch2,3 , Mohamed Arrayhani1,2, Tarik Sqalli Houssaini1,2 1Service de*

6 source FAI2R- https://www.fai2r.org/les-patholo gies-rares/amylose-aa/generalites

7 Les amyloses cardiaques :
les reconnaître et les prendre en charge
Diane Bodez 1,2,3,4,13, Arnault Galat 1,2,3,4, Aziz Guellich 1,2,3,4, Jean-François Deux 2,3,5, Jean Rosso 2,6,
Fabien Le Bras 2,3,7, Benoît Funalot 3,8,9, Pascale Fanen 3,8,9, Nicole Benhaiem 2,8,9,
Violaine Planté-Bordeneuve 2,3,4,10,
Jean-Luc Dubois-Randé 1,3,4, Nicolas Lellouche 1,2,3,4,
Soulef Guendouz 1,2,3,4, Valérie Molinier-Frenkel 1,3,11,
Dania Mohty 12, Thibaud Damy 1,2,3,4

8 González-López E, et al. Rev Esp Cardiol
2017;70:991–1004

9 Manganelli2020_Article_HereditaryTransthyretinAmyloid

10 Adams D, Coelho T, Obici L et coll. Progression rapide de la polyneuropathie amyloïdotique familiale: une étude d'histoire naturelle multinationale. Neurologie.
2015; 85: 675–682

AVRIL 2021

NOS PARTENAIRES

Pfizer
Alnylam PHARMACEUTICALS
IONIS
eidos
sobi Pioneer in Rare Diseases
janssen PHARMACEUTICAL COMPANIES OF Johnson&Johnson