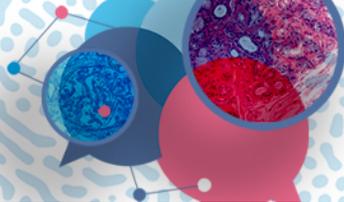


1^{er} CONGRÈS
FRANCOPHONE
MULTIDISCIPLINAIRE
DE
L'AMYLOSE

2012-2022:
retour sur
**10 années
d'innovations**



Vendredi 17 juin 2022

Espace Saint-Martin ■ PARIS

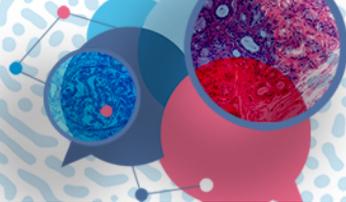
www.congres-amylose.com

Amyloses ATTR cardiaques, sauvages et héréditaires

Parcours de soin, coordination de 2012 à 2022

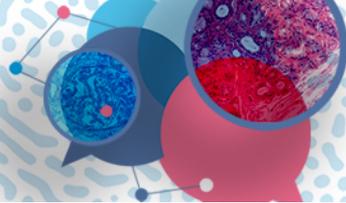
Pr Thibaud DAMY

Centre de Référence Amyloses Cardiaque
CHU Henri Mondor, Créteil



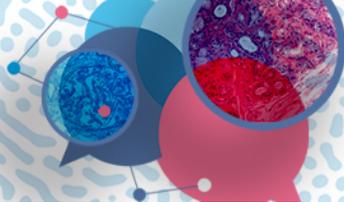
Plan

- Diagnostic et parcours de soin en 2010
- Le travail effectué en France par les cardiologues
- Diagnostic et parcours de soin en 2022
- Perspectives



En 2010-2012...le diagnostic cardiologique...

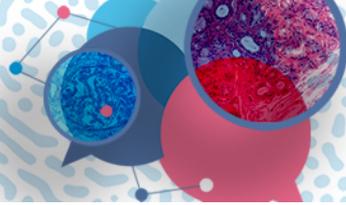
- Les amyloses cardiaques étaient sous-estimées et non connues de la plupart des cardiologues.
- L'ATTR sauvage n'était pas connue ni reconnue.
- Seuls les patients avec amylose à transthyrétine héréditaire à forme neurologique (ATTRv-neuro) avaient une évaluation cardiologique une fois que le diagnostic neurologique était effectué (*Pr M. Slama, CHU Béclère*).
- Les patients avec Amylose AL était rarement identifiés par les cardiologues. Pas ou peu de prise en charge multidisciplinaire Hémato-Cardiologue.



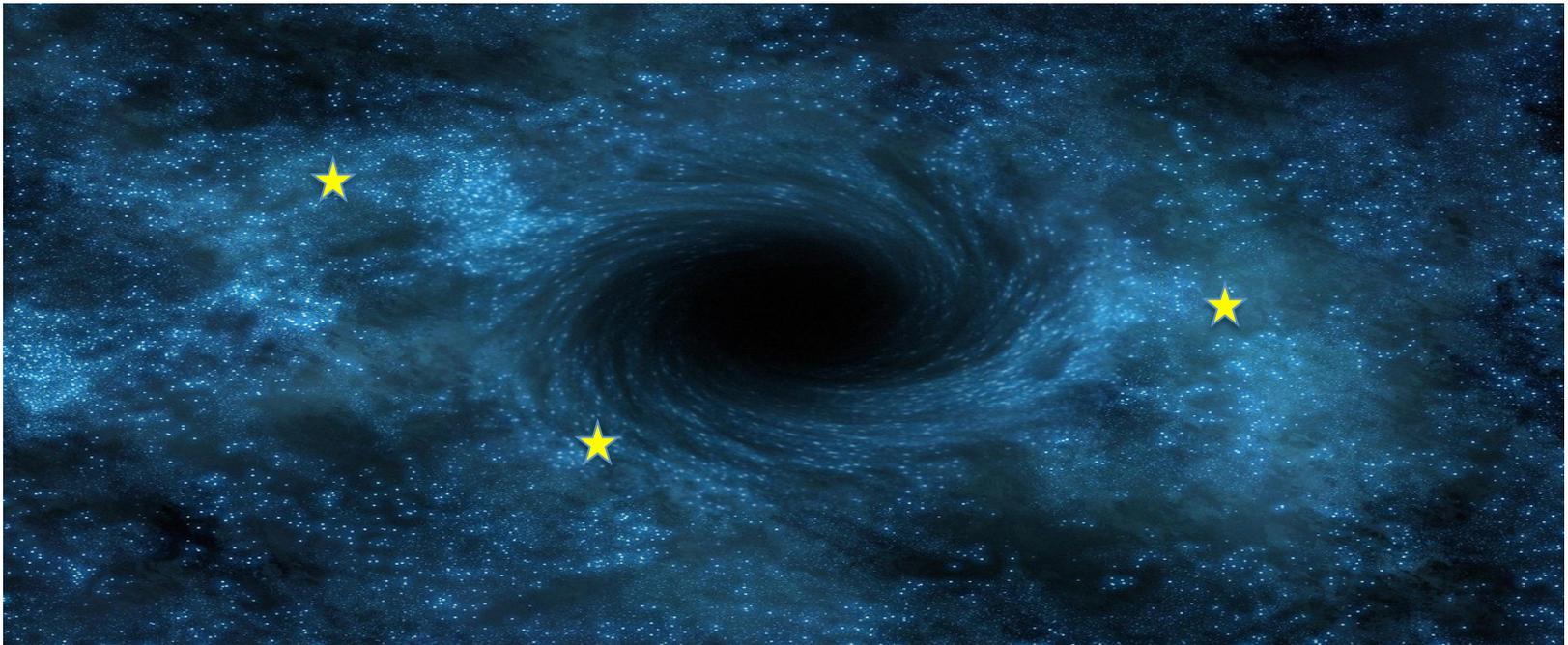
La phrase...résumant la prise en charge cardiologique de 2010...

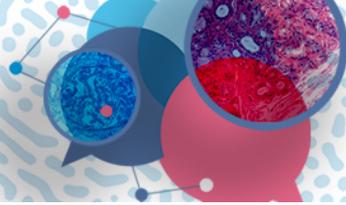
«Ah! Votre patient a une amylose cardiaque symptomatique... Alors il va mourir dans les 6 mois, il n'y a rien à faire, il faut appeler les soins palliatifs, ce n'est pas dans mes compétences »

Dr Cardiologue



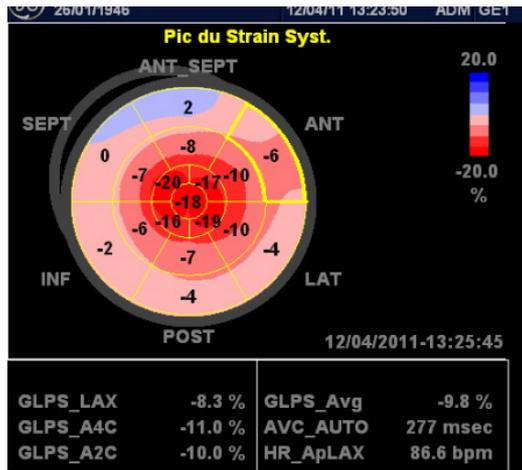
En 2010-(2012)...le parcours de soin cardiologique ... en France



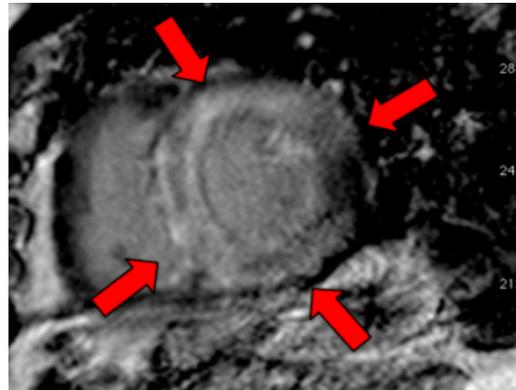


L'évolution du diagnostic cardiologique

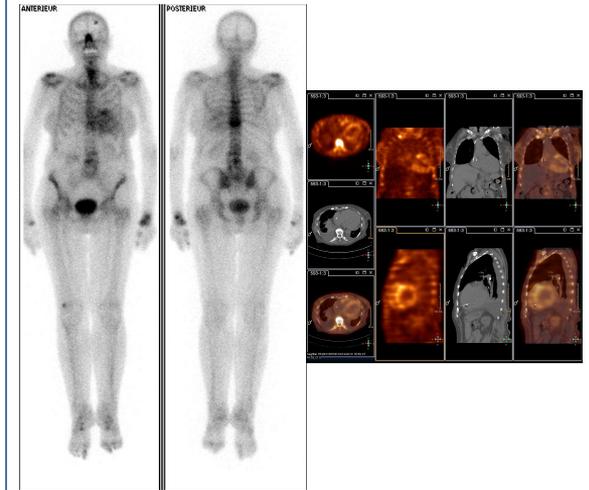
- Echocardiographie

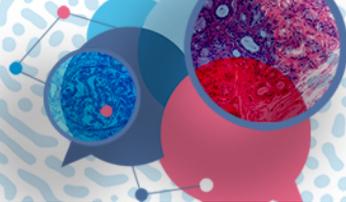


- IRM cardiaque



- Scintigraphie osseuse





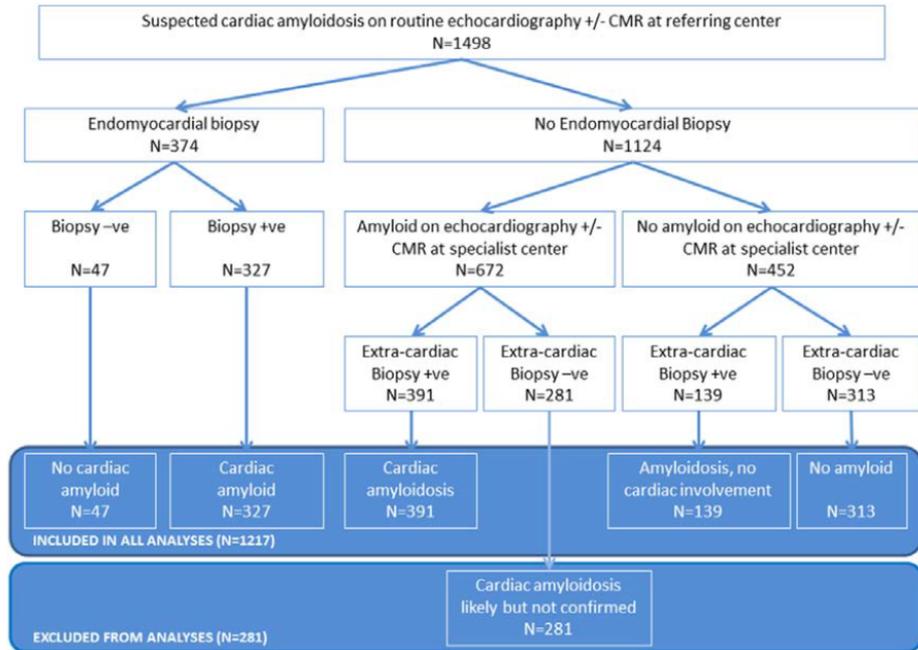
1^{er} consensus cardiologique international 1^{er} algorithme pour les amyloses cardiaques : 2015!

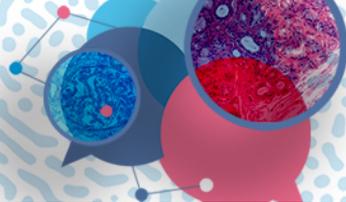
Heart Failure

Nonbiopsy Diagnosis of Cardiac Transthyretin Amyloidosis

Julian D. Gillmore, MD, PhD; Mathew S. Maurer, MD; Rodney H. Falk, MD;
Giampaolo Merlini, MD; Thibaud Damy, MD; Angela Dispenziers, MD;
Ashutosh D. Wechalekar, MD, DM; John L. Berk, MD; Candida C. Quarta, MD, PhD;
Martha Grogan, MD; Helen J. Lachmann, MD; Sabahat Bokhari, MD; Adam Castano, MD;
Sharmila Dorbala, MD, MPH; Geoff B. Johnson, MD, PhD;
Andor W.J.M. Glaudemans, MD, PhD; Tamer Rezk, BSc; Marianna Fontana, MD;
Giovanni Palladini, MD, PhD; Paolo Milani, MD; Pierluigi L. Guidalotti, MD;
Katarina Flatman; Thirusa Lane, MSc; Frederick W. Vonberg, MBBS; Carol J. Whelan, MD;
James C. Moon, MD; Frederick L. Ruberg, MD; Edward J. Miller, MD, PhD;
David F. Hutt, BA(Sc); Bouke P. Hazenberg, MD, PhD; Claudio Rapezzi, MD;
Philip N. Hawkins, PhD, FMedSci

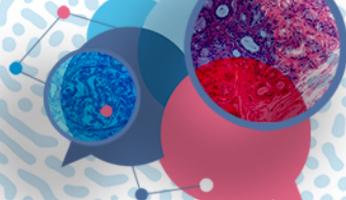
Gillmore et al, Circulation 2016





Implication des cardiologues de l'insuffisance cardiaque.. dans le diagnostic des amyloses cardiaques

- Implication progressive de cardiologues dans toute la France
- Développement et utilisation des imageries multi-modalités pour le diagnostic des amyloses : échocardiographie, IRM cardiaque et **la scintigraphie osseuse**.
- Apprentissage à la prescription et l'interprétation des chaînes légères



Gateway and journey of patients with cardiac amyloidosis

Daniel Dang^{1,2}, Pauline Fournier^{1,2}, Eve Cariou^{1,2}, Antoine Huart³, David Ribes³, Pascal Cintas⁴, Murielle Roussel⁵, Magali Colombat⁶, Yoan Lavie-Badie^{1,2,7}, Didier Carrié^{1,2,8}, Michel Galinier^{1,2,8} and Olivier Lairez^{1,2,7,8*}

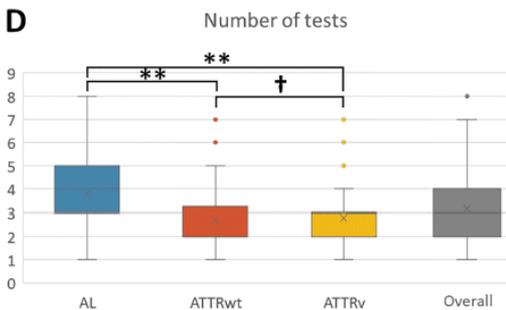
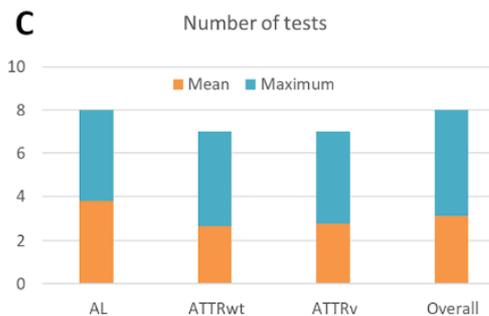
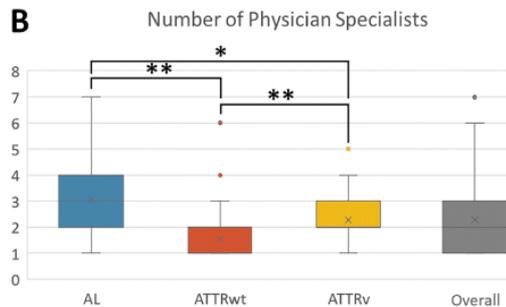
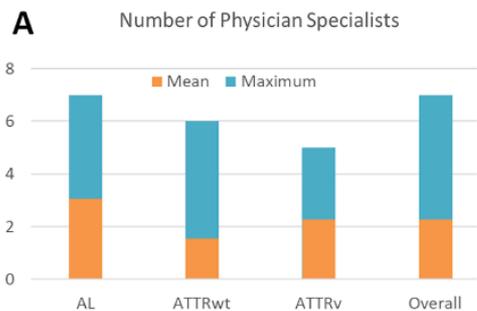
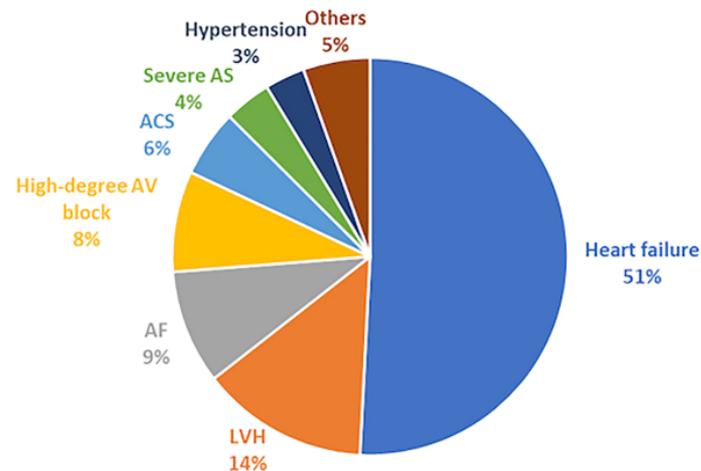
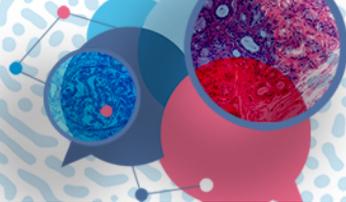
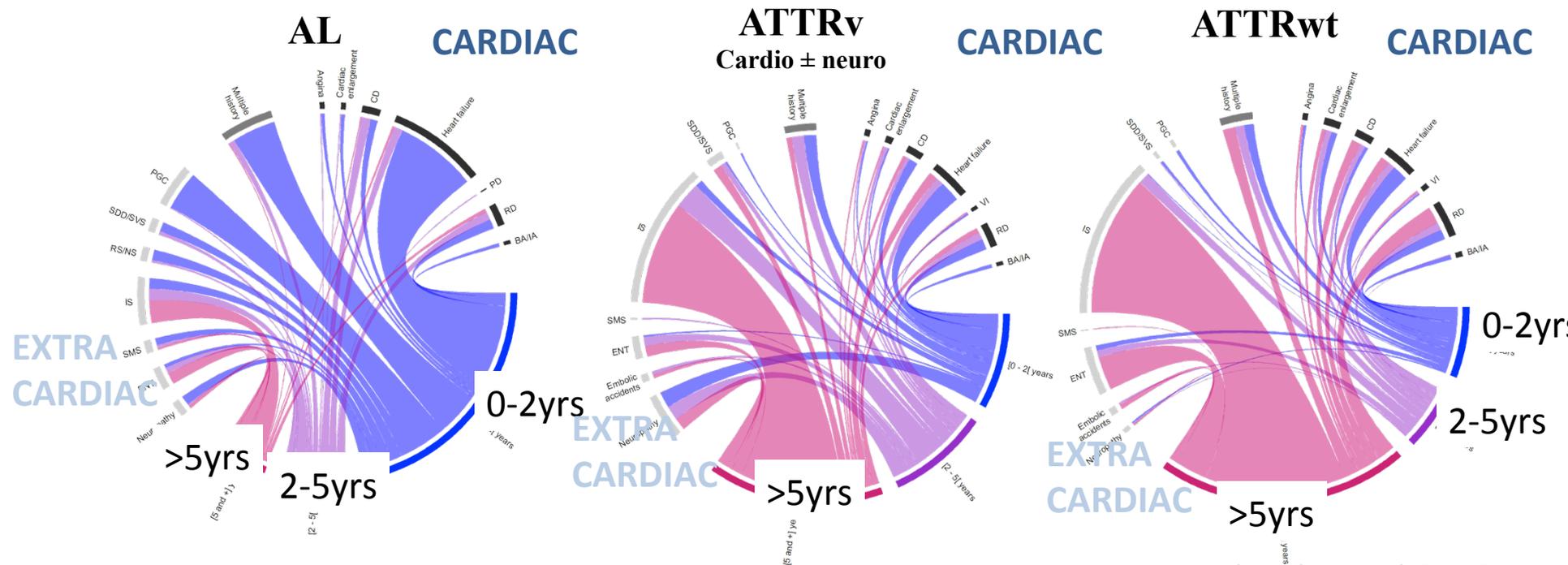


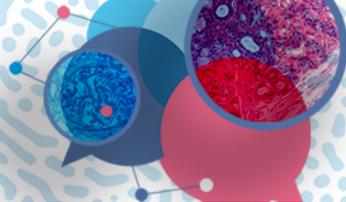
Figure 3 Clinical presentations in case of cardiologist as first line specialist. ACS: acute coronary syndrome; AF: atrial fibrillation; AS: aortic stenosis; AV: atrioventricular; LVH: left ventricular hypertrophy. Others: 3 positive stress tests, 3 coronary artery diseases, 2 pulmonary embolisms, 2 ventricular tachycardias.





Time frame the occurrence of the first amyloid event and diagnosis depending on type of amyloidosis





L'évolution des travaux scientifiques dans le monde

NIH National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information

Log in

PubMed.gov

amyloidosis

Search

Advanced Create alert Create RSS User Guide

NIH National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information

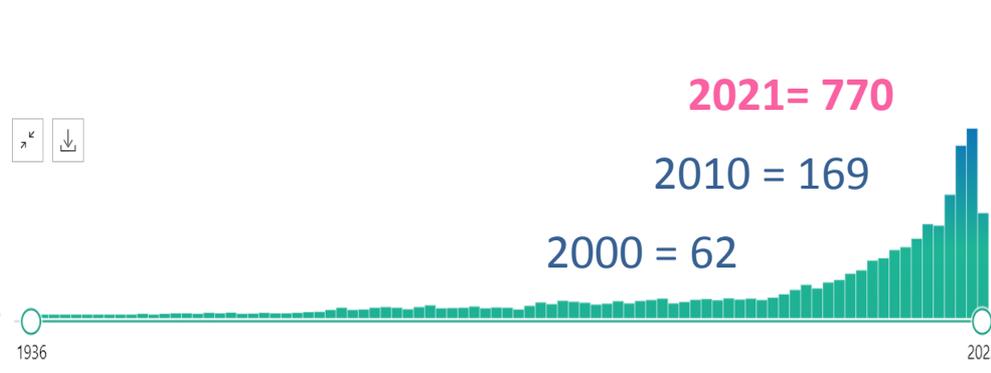
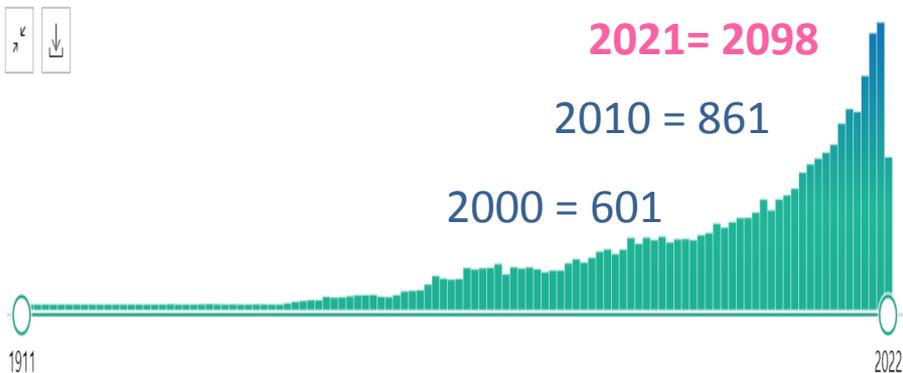
Log in

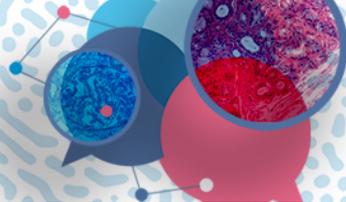
PubMed.gov

cardiac amyloidosis

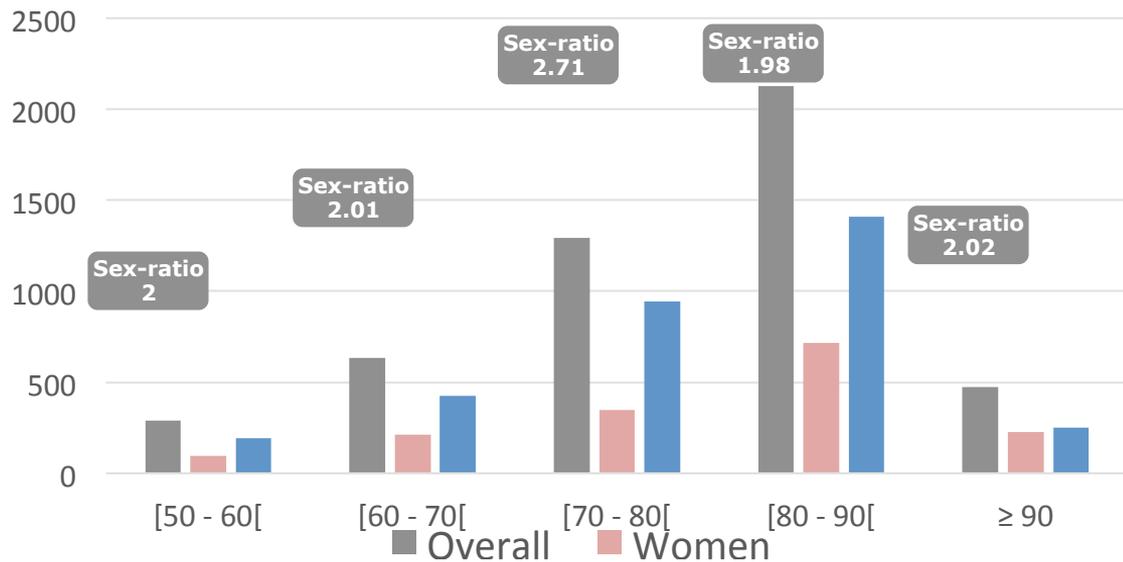
Search

Advanced Create alert Create RSS User Guide

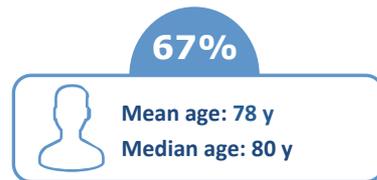
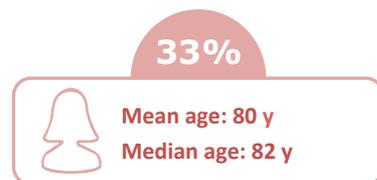
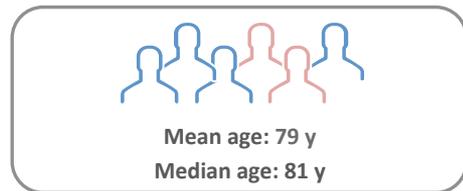


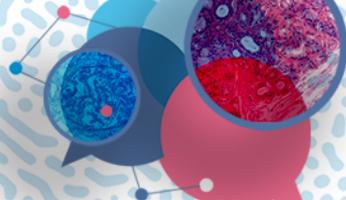


La prévalence des amyloses à transthyrétine cardiaque estimée dans la base de données de la sécurité sociale



Population by age group and sex, and sex ratio by age group

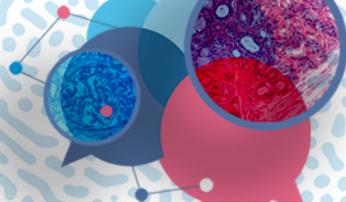




Evolution du phénotype des patients sur les 10 ans

Time of inclusion	2010-2013	2013-2014	2015-2016	2017-18	2019-20	p
N	20	45	103	208	308	
Age, years	81.1 (77.2 ; 87.2)	81.6 (77.1 ; 86.3)	82.5 (78.1 ; 86.2)	80.7 (75 ; 84.7)	83.5 (77.6 ; 86.7)	0.004
Male, n (%)	17 (85)	41 (91.1)	92 (89.3)	179 (86.1)	249 (80.8)	0.143
NYHA						
1	2 (10)	2 (4.4)	10 (9.7)	31 (14.9)	27 (8.8)	0.000
2	7 (35)	9 (20)	37 (35.9)	101 (48.6)	160 (51.9)	
3	10 (50)	23 (51.1)	37 (35.9)	49 (23.6)	90 (29.2)	
4	0 (0)	4 (8.9)	13 (12.6)	11 (5.3)	13 (1.9)	
NA	1 (5)	7 (15.5)	6 (5.9)	16 (7.7)	18 (5.8)	
NAC Classification						
I	10 (55.6)	9 (22)	30 (30.3)	81 (39.1)	139 (45.9)	0.008
II	6 (33.3)	17 (41.5)	45 (45.5)	73 (35.3)	111 (36.6)	
III	2 (11.1)	15 (36.6)	24 (24.2)	53 (25.6)	53 (17.5)	
NT pro BNP, ng/l	2840 (2138.3 ; 5262.5)	4730 (2555 ; 8938)	4174.5 (2123.8 ; 6923.8)	3244 (1628 ; 6342.5)	2639.5 (1117.5 ; 5215)	0.000

Données du CR Amyloses Cardiaques, Henri Mondor, Créteil



Consensus -ESC - 2021!

 **ESC**
European Society
of Cardiology
European Heart Journal (2021) 00, 1–15
doi:10.1093/eurheartj/ehab072

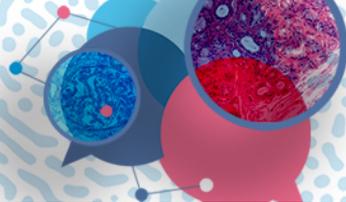
SPECIAL ARTICLE
Heart Failure and Cardiomyopathies

Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases

Left Ventricular
Wall Thickness
≥ 12 mm

+ ≥ 1 of

- Heart failure in ≥ 65 years
- Aortic stenosis in ≥ 65 years
- Hypotension or normotensive if previously hypertensive
- Sensory involvement, autonomic dysfunction
- Peripheral polyneuropathy
- Proteinuria
- Skin bruising
- Bilateral carpal tunnel syndrome
- Ruptured biceps tendon
- Subendocardial/transmural LGE or increased ECV
- Reduced longitudinal strain with apical sparing
- Decreased QRS voltage to mass ratio
- Pseudo Q waves on ECG
- AV conduction disease
- Possible family history



Entrée de l'amylose dans les guidelines de l'insuffisance cardiaques en 2021 !

- 49 fois le mot « Amyloidosis »!!



European Society
of Cardiology

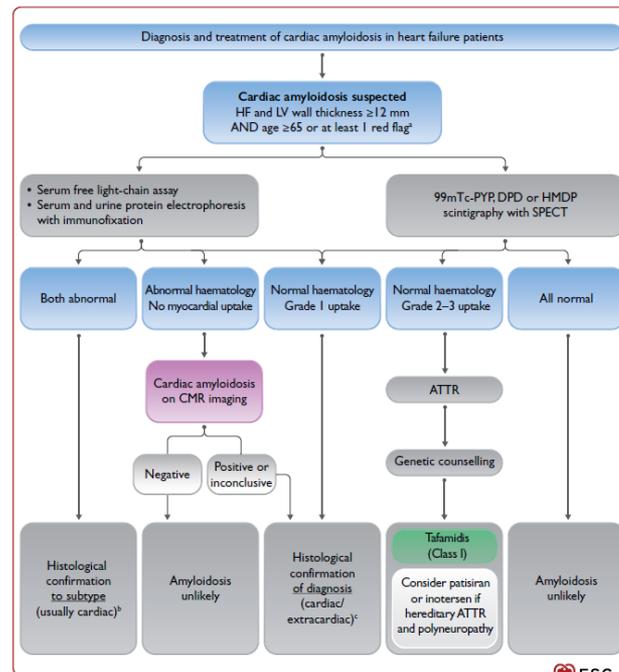
European Heart Journal (2021) 00, 1–128
doi:10.1093/eurheartj/ehab368

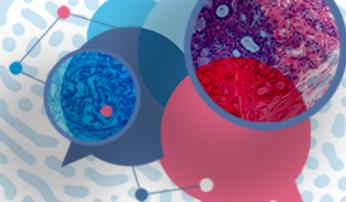
ESC GUIDELINES

2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure

Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC)

14.6 Amyloidosis	84
14.6.1 Epidemiology and diagnosis	84
14.6.2 Therapy of amyloidosis and heart failure	87





Identification de l'amylose ATTRwt et ATTRv en 2022 dans les maladies cardiaques...il n'y a pas que l'insuffisance cardiaque

Série autopsique sujets
âgés **21%**

Rétrécissement
aortique **8%**

Myocardiopathie
Hypertrophique **7%**

Scintigraphie osseuse **1%**



Bone scintigraphy
for non-cardiac reasons:
≥81 years: ~1.3% M, ~0.4% W



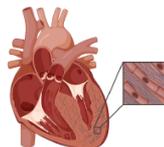
Autopsy in unselected
elderly individuals: 21%
(95% CI 7-39%)



HFpEF: 12%
(95% CI 6-20%)
M 73% (39-100%)
77 years (66-86)
AL-CA 10% (0-40%)



Aortic stenosis: 8%
(95% CI 5-13%)
M 67% (50-89%)
84 years (75-88)
AL-CA 2% (0-6%)



HFrEF/HFmrEF: 10%
(95% CI 6-15%)
M 100%
81 years (76-85)
AL-CA 0%



HCM: 7%
(95% CI 5-9%)
M 80% (73-87%)
74 years
AL-CA 0-9%

Prevalence of cardiac amyloidosis in screening studies



Surgery for carpal tunnel
syndrome: 7%
(95% CI 5-10%)
M 64% (33-100%)
76 years (73-79)
AL-CA 18% (0-33%)

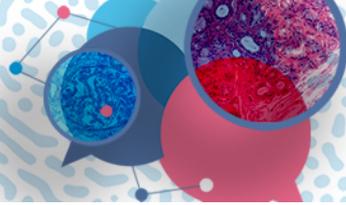
Conduction disorders: 2%
(95% CI 0-4%)
M 50%
90 years
AL-CA 0%



Insuffisance cardiaque à
FEVG préservée **12%**

Insuffisance cardiaque
à FEVG diminuée **10%**

Anomalie de conduction
cardiaque **2%**



Le développement des centres experts cardiologiques en France pour améliorer le parcours de soin



01 49 81 22 53

FAIRE UN DON

RESEAU AMYLOSE NATIONAL

Se faire prendre en charge en France



01 49 81 22 53

FAIRE UN DON

Auvergne Rhône Alpes	CHRU LYON - Hôpital Louis Prud'homme Dr Antoine JOBBE-GUAIL Dr Elisabeth HUGGON-VALLÉE	Amylose : TTR sénile, TTR héréditaire, AL et autres.	tblch@crp.fr
Centre-Val de Loire	CHRU GRENOBLE Dr Marie SAURAT	Amylose : TTR sénile, TTR héréditaire, AL et autres.	tblch@crp.fr
Bretagne	CHRU RENNES Dr Emmanuelle DONAL	Amylose : TTR sénile, TTR héréditaire, AL	tblch@crp.fr
DOM TOM	CHU de MARTINIQUE Dr Jocelyn PÉNAUD	Amylose : TTR sénile, TTR héréditaire, AL	tblch@crp.fr



CHU François Mitterrand
14, rue Paul Gaffarel
21 000 DIJON

Responsable pour l'amylose : Pr Jean-Christophe EICHER
Service : Cardiologie – Rythmologie et Insuffisance Cardiaque

jean-christophe.eicher@chu-dijon.fr
03 80 29 35 36 03 80 29 33 33

Type d'amylose pris en charge :
Amylose TTR sénile,
Amylose TTR héréditaire,
Amylose AL,
Et autres amyloses

Anatomopathologiste : Pr Laurent MARTIN

Hématologistes : Dr Denis CAILLIOT

Réalisation de chimiothérapies pour les amyloses AL au sein de l'hôpital : OUI

Néphrologue : Pr Jean-Michel REBIBOU

Neurologue : Dr Agnès JACQUIN-PIQUES

Médecin nucléaire (pour les scintigraphies osseuses) : Pr Alexandre COCHET
– Centre Georges François Leclerc

IRM cardiaque : Dr Thibaud LECLERCQ

Immunobiologiste : OUI

Génétiiciens (pour les tests génétiques TTR) : Pr Benoît FUNALOT – CHU Henri Mondor

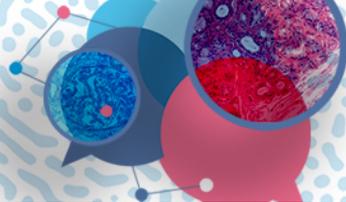
Médecin responsable du Conseil génétique (pour les amyloses TTR) : Dr Christel THAUVIN

Psychologue dédié aux patients atteints d'amylose : NON

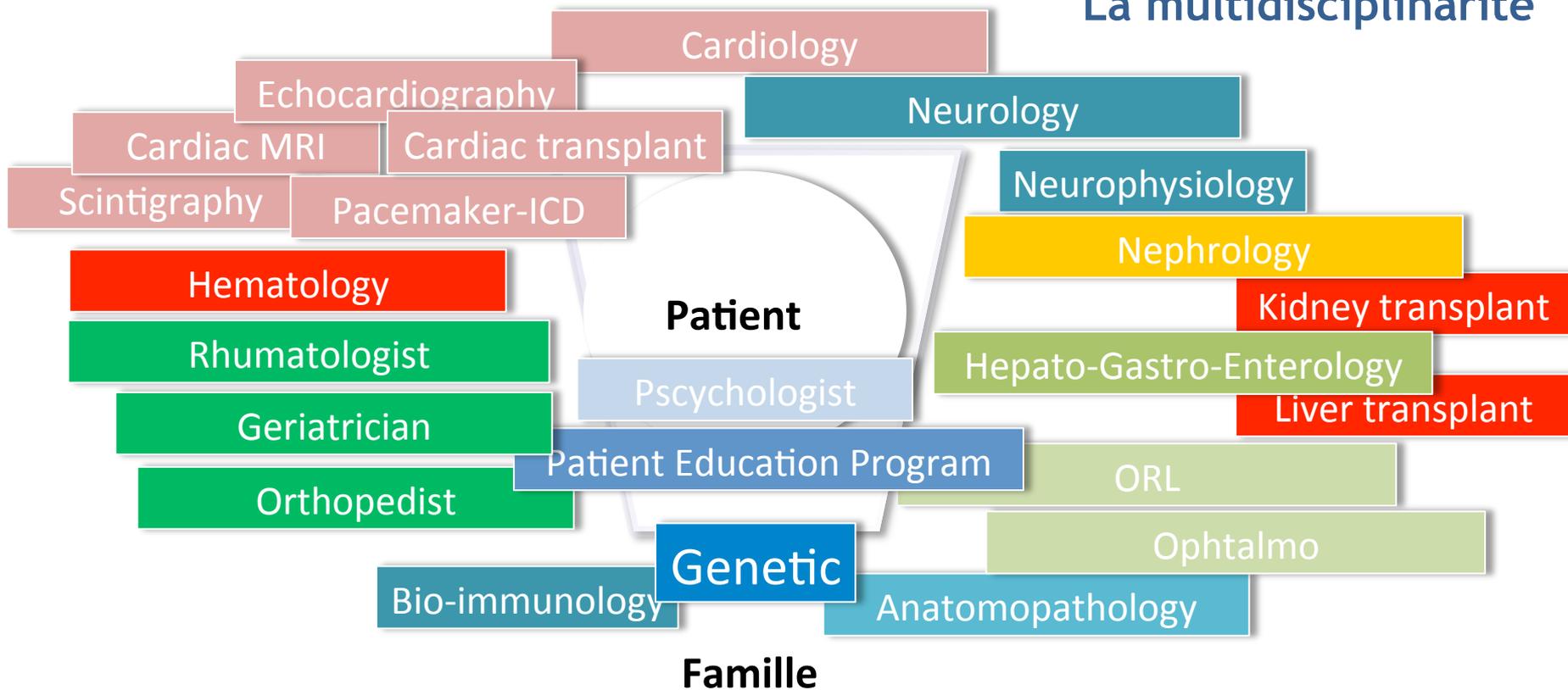
Protocole d'éducation thérapeutique dédié aux amyloses : NON

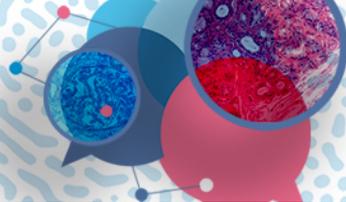
Biopsie des glandes salivaires : OUI
Biopsies cardiaques : OUI
Autres biopsies réalisées : OUI

Participe à des projets de recherche : OUI
Participe à des protocoles thérapeutiques : NON

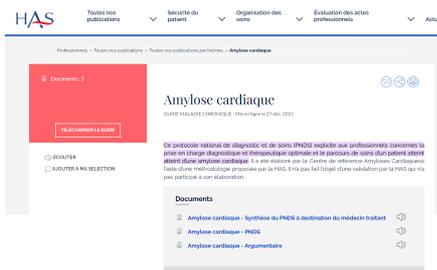


La multidisciplinarité





La prise en charge multidisciplinaire



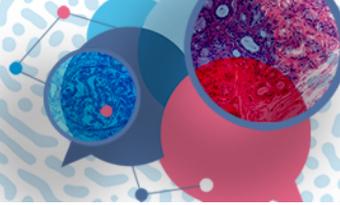
Triptyques pour les professionnels

Ce que doit savoir le cardiologue :

Nom du Triptyque	Objectif	Lien
Les amyloses cardiaques	Présenter les amyloses cardiaques, leurs symptômes et examens et les traitements	Téléchargez ICI
L'amylose cardiaque à Transthyrétine sénile	S'informer, diagnostiquer et agir	Téléchargez ICI
Amylose héréditaire cardiologique Val122Ile	Aider le cardiologue à comprendre la génétique des amyloses et la prise en charge particulière de la mutation ATTR Val122Ile	Téléchargez ICI
Amylose héréditaire cardiologique ValMet30	Aider le cardiologue à comprendre la génétique des amyloses et la prise en charge particulière de la mutation ATTR ValMet30	Téléchargez ICI
La scintigraphie osseuse	Comment réaliser et interpréter une scintigraphie osseuse pour le diagnostic de l'amylose cardiaque	Téléchargez ICI
L'anatomopathologie pour le diagnostic des amyloses cardiaques	Description des différents types d'amylose - Comment analyser un tissu pour suspicion d'amylose	Téléchargez ICI
Le prise en charge de l'hypotension orthostatique	Comprendre les mécanismes et la prise en charge de l'hypotension orthostatique dans les amyloses cardiaques	Téléchargez ICI
Prendre en charge la fragilité dans l'amylose	Expliquer la fragilité liée à l'amylose et les bénéfices de sa prise en charge au cardiologue	Téléchargez ICI

AL	ATTRv neuro ou mixte	ATTRv cardiomyopathie	ATTRwt
Cardiologie Hématologie Néphrologue Gastroentérologue Hépatologue Neurologue Douleur	Cardiologie Neurologue Ophtalmologue Généticien Douleur Gastroentérologue Hépatologue	Cardiologie Généticien Neurologue ORL Rhumatologue	Cardiologie Gériatre Rhumatologue ORL Neurologue Douleur Gastroentérologue
Diététicien Psychologue Kinésithérapeute Assistante sociale	Diététicien Psychologue Kinésithérapeute Ergothérapeute Assistante sociale	Diététicien Psychologue Kinésithérapeute Assistante sociale	Diététicien Psychologue Kinésithérapeute Assistante sociale

Tableau 8 : Professionnels à impliquer dans la prise en charge des patients avec AC en fonction de son type.



Les triptyques pour diffuser l'information et les connaissances

En per et post-opératoire

LE PER ET POST OPÉRATEUR :

surveillance à personnel 1

- **Privilégier une anesthésie locale ou loco-régionale** lorsqu'elle est possible.
- **Aucun agent pharmacologique** (hypnotique, analgésique, curare) n'est contre-indiqué. Leurs utilisations doivent être titrées et monitorées
- En cas d'atteinte des voies aéro-digestives : tous les gestes ORL doivent être précautionneux du fait d'un risque de saignement / d'érosion muqueuse (intubation, pose de sonde gastrique). Risque d'intubation difficile en cas de macroglossie et prévoir une sonde de plus petit calibre devant le risque d'infiltration laryngée amyloïde.
- En cas d'atteinte digestive : induction en séquence rapide d'indication large

- En cas de fragilité cutanée : éviter tout geste invasif / tout élément collant à la peau qui n'est pas indispensable. Éviter les zones les plus fragiles (tronc++, membres supérieurs, cou). Veiller à une installation soignée et vérifier l'absence de compression (risque d'aggravation des neuropathies). Éviter les pansements compressifs. Rappeler au chirurgien le risque hémorragique / de retard de cicatrisation et la nécessité d'une hémostase soignée.
- Si le patient est porteur d'un DAI : penser à l'inhiber en per-opératoire (bistouri électrique).

• Attention à la décompensation cardiaque

- Maintenir le patient euvolémié.
- Surveiller l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque notamment les signes droits I Ascite, œdèmes, épanchements pleuraux ... Et biologiquement insuffisance rénale (syndrome cardio-rénal) et cholestase ...

• Surveiller l'apparition d'un trouble du rythme et surtout de la conduction

- En cas de trouble du rythme : éviter la mise sous bêta-bloquant/inhibiteur calcique bradycardisant/digoxine. Le seul traitement anti-arythmique recommandé est la cordarone.
- En cas de trouble de conduction ou d'insuffisance chronotrope : si la tolérance est bonne, demander l'avis du cardiologue (PM prophylactique ?); en cas de mauvaise tolérance (insuffisance cardiaque/choc...); atropine puis en cas d'échec isoprénaline. Avis cardiologique en urgence (SEES ? PM ?).

• En cas de dysautonomie :

- Indications larges de mesure invasive de la pression artérielle. Devant une hypotension artérielle, un état de choc hémorragique/anaphylactique/cardiogénique doit être éliminé en premier lieu. Maintenir une normovolémie, monitorer la profondeur de l'hypnose et en cas de besoin, avoir recours à la noradrénaline. En post-opératoire, le port d'une contention veineuse est nécessaire, la ventilation doit être rapide. Si l'hypotension persiste, se discute l'ajout d'un traitement vasoconstricteur (Midodrine) et/ou de fludrocortisone.
- Une gastroparésie sévère fait discuter la mise en place d'une sonde naso-gastrique.
- Ne pas s'inquiéter en cas d'élévation modérée isolée de la troponine post-opératoire (à comparer au dosage de référence). L'amylose cardiaque est fréquemment associée à une élévation « chronique » de la troponine.
- Reprise dès que possible des anticoagulants (risque cardio-embolique), si besoin avec relais par héparine.

Tampon du Centre :

[Empty box for Tampon du Centre]

Sous l'égide de :



Pour plus d'informations, consultez notre site web

www.reseau-amylose.org

Ou notre chaîne Youtube :

« [réseau amylose](https://www.youtube.com/channel/UC...) »

ANESTHESIE et AMYLOSE CARDIAQUE



Document rédigé par le Dr Arnault GALAT, Dr Sophie MALETT (cardiologie), et relu par le Pr Nicolas MONGARDON (anesthésie-réanimation) et le Pr Tibaud DAMY

Nos objectifs

- Favoriser la prise en charge rapide
- Évaluer le patient dans son ensemble
- Informer
- Améliorer la qualité de vie
- Faire avancer la recherche

Comprendre les conséquences cliniques

La prise en charge thérapeutique spécifique n'est possible qu'en cas de typage de l'amylose.

Les amyloses à transthyrétrine (ATTR) et à chaînes légères (AL) représentent >90% des amyloses cardiaques. Les amyloses ATTR sont les plus fréquentes.

AMYLOSE TTR :

L'atteinte est principalement cardiaque en cas d'amylose « sénile » (ATTR-wt), neurologique et cardiaque en cas d'amylose ATTR mutée (ATTR-v). Sur le plan anatomopathologique, il n'est pas possible de différencier ces 2 sous-types d'amylose ATTR. Seule la recherche d'une mutation du gène de la TTR permettra d'affirmer le diagnostic d'ATTR-v, avec déclenchement d'un conseil génétique (pénétrance variable et incomplète). Les traitements stabilisateurs de tétramères empêchent la dissociation sous forme de monomères, étape première de la formation des dépôts d'ATTR. Le Tafamidis a prouvé son efficacité pour améliorer la survie dans les atteintes cardiaques.

AMYLOSE AL :

Les amyloses AL sont liées à une prolifération monoclonale B, gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS) ou myélome (le plus souvent indolent), ou éventuel lymphome B à petites cellules (dont lymphome lymphoplasmocyttaire/maladie de Waldenström IgM). Les dépôts peuvent se déposer dans de nombreux organes, le cœur et le rein sont les plus fréquemment touchés (près de 50% des cas), puis le foie (16%), ou bien encore le tube digestif (10%). La classification de la Mayo Clinic est basée sur les dosages de NT-proBNP (seuil de 332 ng/mL) et troponine (seuil de 0,035 ng/mL). Il s'agit d'un indicateur de sévérité de l'atteinte cardiaque initiale. Il définit 3 stades (I à III) selon l'élévation d'aucun, 1 ou 2 biomarqueurs. Les suivies médianes sont de 26,4 mois pour le stade I, 10,5 mois pour le stade II et de 3,5 mois pour le stade III. Le diagnostic d'amylose cardiaque AL est donc relativement urgent à porter. La prise en charge est discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire rassemblant néphrologues et cardiologues.

Réseau Amylose

Tampon du Centre :

[Empty box for Tampon du Centre]

Votre médecin responsable :

[Empty box for Votre médecin responsable]

Sous l'égide de :



Document rédigé par le Dr Magali COLOMBAT et le Dr Elsa POULLOT

Pour plus d'informations, consultez notre site web

www.reseau-amylose.org

Ou notre chaîne Youtube :

« [réseau amylose](https://www.youtube.com/channel/UC...) »

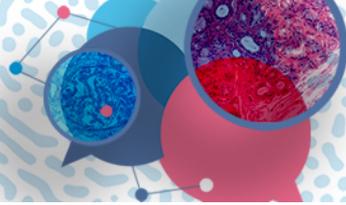
L'ABC de l'analyse anatomopathologique de l'amylose

Ce que l'anatomopathologiste doit savoir



Nos objectifs

- Favoriser la prise en charge rapide
- Évaluer le patient dans son ensemble
- Informer
- Améliorer la qualité de vie
- Faire avancer la recherche



Un site web et une chaine youtube pour partager « la connaissance »

Réseau Amylose 01 49 81 22 53 FAIRE UN DON

LE RÉSEAU DE SOIN RECHERCHE ET INNOVATION JE SUIS MÉDECIN OU PARAMÉDICAL JE SUIS PATIENT OU UN PROCHE

ACTUALITÉS

- RCP Nationale Amyloses Cardiaques**
Réseau Amylose – Filière Cardiogen Chers collègues, Dans le cadre de la filière Cardiogen, des RCP nationales ont lieu toutes les 6 semaines sur
- Vendredi 17 juin : 1er CFMA**
Congrès Francophone Multidisciplinaire de l'Amylose Chers amis, chers collègues, Tous les centres de référence de l'amylose ainsi que l'association des patients se mobilisent afin de créer le Premier Congrès Francophone Multidisciplinaire de l'Amylose. Cette rencontre
- CFMA : 1er Congrès Francophone Multidisciplinaire de l'Amylose**
Chers amis, chers collègues, Tous les centres de référence de l'amylose ainsi que l'association des patients se mobilisent afin de créer le Premier Congrès Francophone Multidisciplinaire de l'Amylose. Cette rencontre sera l'occasion de fêter les acteurs

EN SAVOIR PLUS

YouTube Recherche

Réseau Amylose 812 abonnés ABONNÉ

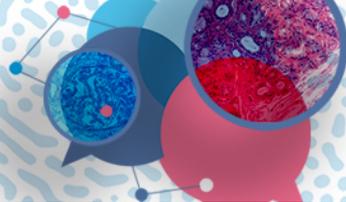
ACCUEIL VIDÉOS PLAYLISTS CHAÎNES À PROPOS

Mises en ligne TRIER PAR

- Qu'est ce que l'amylose? 8,3 k vues • il y a 3 ans
- Bibli'OSE : Infiltration amyloïde auriculaire et... 2,8 k vues • il y a 8 mois
- Bibli'OSE : Strain longitudinal et suivi de l'amylose AL... 2,8 k vues • il y a 8 mois
- Bibli'OSE : Evénements thrombo-emboliques dans... 2,6 k vues • il y a 7 mois
- Bibli'OSE : Amyloses Cardiaques et essai... 2,5 k vues • il y a 1 an
- Bibli'OSE : Rétrécissement aortique et amylose... 2,1 k vues • il y a 8 mois
- Bibli'OSE : Pronostic et amylose : diurétiques et... 2 k vues • il y a 8 mois
- Bibli'OSE : Diurétique intraveineux ambulatoire et... 1,8 k vues • il y a 7 mois
- Bibli'OSE : Fuite tricuspide dans l'amylose cardiaque... 1,8 k vues • il y a 7 mois
- Bibli'OSE : Biopsies cardiaques pour le diagnot... 1,8 k vues • il y a 7 mois

ABONNEMENTS: KTOTV, The Sun, Réseau Amylose, UATV English

29°C Ensoleillé



Depuis 9 ans des rencontres scientifiques : www.congres-amylose.com

9 - Journées Francophones
Multidisciplinaire de l'Amylose
(JFMA)

Les centres de référence
Multiples disciplines

4 - Masterclass
Amyloses Cardiaques (MAC)

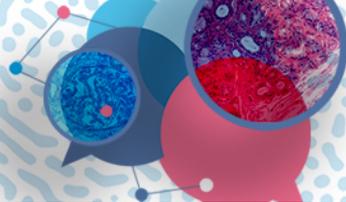
Les cardiologues des centres
experts (Filière et GICC de
la SFC et CNCH)

2 - Journées Amyloses Cardiaques pour le
Cardiologue (JACC)

Les cardiologues libéraux avec le CNCF

1^{er} CONGRÈS
FRANCOPHONE
MULTIDISCIPLINAIRE
DE
L'AMYLOSE

2012-2022:
retour sur
10 années
d'innovations



Vendredi 17 juin 2022
Espace Saint-Martin ■ PARIS
www.congres-amylose.com

1^{er} Congrès Francophone Multidisciplinaire de l'Amylose

Soignants
et
patients



1^{er} CONGRÈS
FRANCOPHONE
MULTIDISCIPLINAIRE
DE
L'AMYLOSE

2012-2022:
retour sur
10 années
d'innovations

Vendredi 17 juin 2022
Espace Saint-Martin ■ PARIS

ÉVÈNEMENT HYBRIDE

Journée organisée par :



Centre national de référence
Amylose AL
& autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales



 **Réseau Amylose**

Avec le parrainage de :

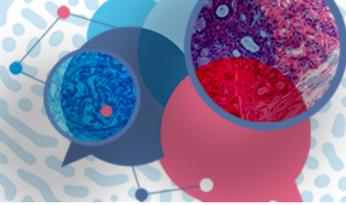


Filières de santé
maladies rares



En JUIN 2023 – 2^{ème} CMFA : Jeudi : Soignants - Vendredi : Patients

Agnès Farrugia AFCA, Marie Pierre Challier – COMM Santé, Isabelle Vallat Réseau Amylose, Charles Taieb, Emma Clinic



Informez les cardiologues de multiple actions et leur faire penser à l'amylose dans leur quotidien : www.bibliose.org

Réseau Amylose

La bibliographie de l'amylose
Bibli'OSE

Suivez l'actualité bibliographique de l'amylose avec les experts francophones, le jeudi de 13h30 à 14h tous les 15 jours ou visionnez les replays sur www.bibliose.org

Tous les 15 jours
13 h 30
www.bibliose.org

Bibli'OSE

BIBLI'OSE, la bibliographie de l'amylose
Responsables scientifiques

Nos experts vous invitent tous les 15 jours à participer à la Bibli'OSE. La bibliographie de l'amylose. De 13h30 à 14h00. Deux experts, deux articles !

Dr OLIVIER LAIREZ
Médecin Cardiologue et maladies vasculaires

Dr THIBAUD DAMY
Médecin Cardiologue et maladies vasculaires

PROCHAINES BIBLI'OSE

16 juin 2022

8 septembre 2022
22 septembre 2022

Zoom Réunion

Enregistrement Son d'origine : activé

Participants: Reims, Créteil, Strasbourg, Strasbourg, Bruxelles, Strasbourg, Montréal, Toulouse

Bibli'OSE

la biblio de l'amylose

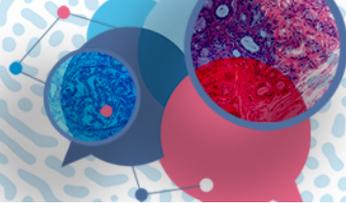
Bibli'OSE

Redefining the epidemiology of cardiac amyloidosis: a systematic review and meta-analysis of screening studies

Table 1. Screening studies on cardiac amyloidosis in different settings

Country	Study	Year	Age	Prevalence	CI															
USA	Bain et al. (1)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (2)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (3)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (4)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (5)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (6)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (7)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (8)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (9)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (10)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (11)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (12)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (13)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (14)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (15)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (16)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (17)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (18)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (19)	2018	65-75	0.1%	CI															
USA	Bain et al. (20)	2018	65-75	0.1%	CI															

Merci à nos soutiens institutionnels :
ALNYLAM, BINDING SITE, JANSSEN, PFIZER Maladies Rares, SOBI



Aider les cardiologues à mieux gérer les patients : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire RCP Nationale - Amyloses Cardiaques

Boîte de réception | Cumul activité APHP | Accueil - PIRAMIG | Rofim : Plateforme... | Portail AP-HP | Sharepoint Cardio T... | BaMaRa | DocuSign | Gabriel Ringlet : bio... | espace-huhm.aphp.fr | Heropost

Réseau Amylose 01 49 81 22 53 FAIRE UN DON

LE RÉSEAU DE SOIN RECHERCHE ET INNOVATION JE SUIS MÉDECIN OU PARAMÉDICAL JE SUIS PATIENT OU UN PROCHE

RCP Nationale Amyloses Cardiaques

Vous êtes médecins, venez discuter de la prise en charge de vos patients avec nos experts de toute la France.

Filière Cardiogen

En savoir plus



rofim

- Notifications
- Fil d'actualités
- Téléexpertise
- Téléconsultation
- Services
- RCP
- Message
- Groupes
- Questionnaire
- Paramètres
- Dr. Thibaud Damy
Cardiologue
- Français

Retour à la liste

Amyloses Cardiaques
Date de la session RCP : 16 ju 13:00
Médic(s) référent(s) : Dr. Thibaud Damy
Famille : Amyloses Cardiaques
Description : RCP nationales amylose cardiaque

Cette session RCP n'a pas commencé ou est déjà terminée.

Liste des cas Discussions

Soumettre un cas

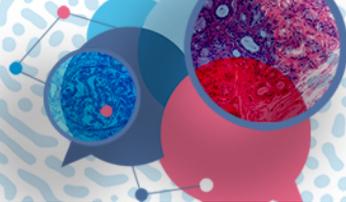
Aucun cas n'a été soumis pour cette session RCP.

Participants (4)

- Dr. Silvia Oghina
Spécialité : Cardiologie
- Lise Lalouette
Spécialité : Aucune
- Dr. Philippe Charron
Spécialité : Génétique médicale
- Dr. Thibaud Damy
Spécialité : Cardiologie



Dr Silvia Oghina



Mieux comprendre nos pratiques et mieux comprendre et faire avancer la recherche :

«Healthcare European Amyloidosis Registry» = **HEAR**

HEART'S FOUNDATION

Healthcare European Amyloidosis Registry (HEAR)

EN | FR

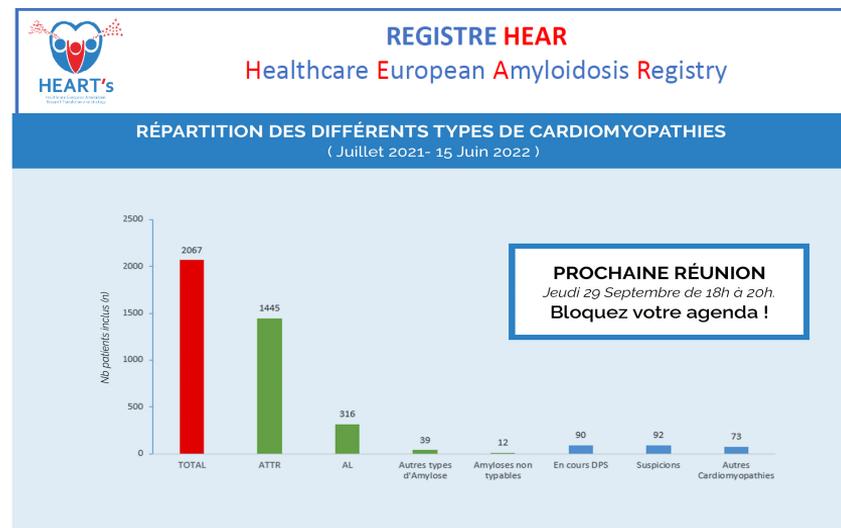
ABOUT AMYLOIDOSIS OUR RESEARCH OUR CENTERS GET INVOLVED ABOUT HEART'S CONTACT US

Together, we can stop Amyloidosis

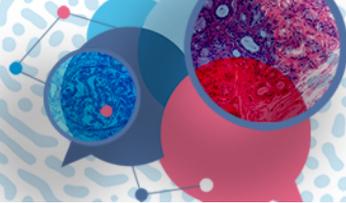
The HEAR registry, at the core of our research mission.

Collected at our centers throughout France, the HEAR registry provides detailed data that will help us fight amyloidosis together.

[Read more](#)



Merci aux soignants et patients qui participent ainsi qu'à Mounira Kharoubi et Carole Henrion



Le PNDS Amyloses cardiaques

boite de reception [...] Lumul activite APHP Accueil - PIKAMU Kotim : Plateforme... Portail AP-HP sharepoint Cardio I... samaka L'Occuign Gabriel Kingiet : Bio... espace-numm-aphp.fr Hieropost

Réseau Amylose 01 49 81 22 53 FAIRE UN DON

LE RÉSEAU DE SOIN RECHERCHE ET INNOVATION JE SUIS MÉDECIN OU PARAMÉDICAL JE SUIS PATIENT OU UN PROCHE

PNDS

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) expliciter aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique..

En savoir plus →

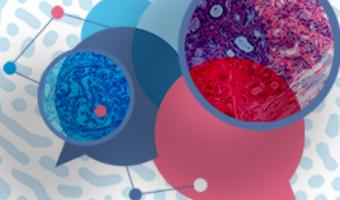
2021

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
AMYLOSES CARDIAQUES

Filière CARDIOGEN
Centre de référence Amyloses Cardiaques
2020-2021

Thibaud Damy, Vincent Algalarrondo, Olivier Lairez, Philippe Charron

Christophe Dennebouy, Jean-Christophe Eicher, Agnès Farrugia,
Arnaud Jaccard, Pierre Sabouret



L'éducation thérapeutique

S'INFORMER, COMPRENDRE,
AMÉLIORER SON AUTONOMIE ET
SA QUALITÉ DE VIE



Afin de répondre à vos besoins au quotidien avec l'amylose et ses traitements, et de vous permettre de mieux réorganiser vos soins, les ateliers collectifs Amylo-PEP, Amyloidosis Patient Education Program ont été accredités par l'ARS et ont débuté en 2017 sous la responsabilité du Docteur Souleif Guendouz.

En prévenant les complications grâce à la prévention et en vous proposant d'être acteur de votre santé, ils visent à diminuer l'impact de votre maladie sur votre qualité de vie et celle de votre famille et de vos aidants ainsi qu'à une amélioration ou au maintien de votre autonomie.

Vous avez la possibilité de participer à ces ateliers lors de votre hospitalisation ou de vous rendre à notre Centre de Référence pour y participer sur simple demande auprès des coordinatrices:
Julie Pompougnac et Souleif Guendouz,
Coordinatrices Amylo-PEP,
Tél : 01 49 81 22 53 amylo.pep@gmail.com

Elles vous présenteront le programme des ateliers collectifs auxquels vous pourrez vous inscrire librement après avoir évalué avec elles vos besoins et choisi les ateliers qui correspondent le mieux à vos attentes.

LES ATELIERS AMYLO-PEP

Par téléphone : 01 49 81 28 16 - Par courriel : amylo.pep@gmail.com

PARCOURS COMMUN
Mieux comprendre l'amylose cardiaque et ses traitements.
Mon alimentation et l'amylose préviennent la perte de poids.
L'amylose (insuffisance cardiaque) et mon alimentation.
PARCOURS SPÉCIFIQUE AMYLOSE AL
Gérer mon traitement par chimiothérapie, mon alimentation et mon amylose AL
PARCOURS SPÉCIFIQUE ITR HÉRÉDITAIRE
L'amylose ITR, une histoire de famille.
ATELIERS COMPLÉMENTAIRES
DÉTENTE
Gérer les troubles digestifs et prévenir la perte de poids.
Que puis-je manger après la greffe ?
PRÉVENIR LES RISQUES
Gérer mon hypertension artérielle et prévenir les risques de chute.
Réduire et préserver la mobilité et la tonicité de mes mains et de mes pieds.
UN PEU PLUS EN AMYLOSE
Atelier pour les aidants : Vivre avec l'amylose au quotidien.
L'insuffisance cardiaque, l'amylose et moi.
PRENDRE SOIN DE SOI ET MIEUX GÉRER LA DOULEUR
L'autohypnose, une ressource clé pour le patient.
Automassages DO IN pour tous.
<small>Monsieur Amylose Henri Mondor, Centre de Référence amylose cardiaque</small>

ATELIERS COLLECTIFS POUR LES PATIENTS ET LES AIDANTS :

Ces ateliers vous permettent d'échanger des informations avec d'autres patients et aidants ainsi qu'avec nos différents intervenants dans un cadre convivial, autour des symptômes de l'amylose, de leur prise en charge, de leur rééducation, des traitements, de l'alimentation, de leur gestion au quotidien et de la prévention des risques. Ils sont animés par des intervenants formés et spécialisés des sujets abordés : infirmières, diététiciens, médecins, conseillère en génétique, ergothérapeute, éducateur sportif...

Parmi ces ateliers, nous vous proposons également de découvrir la possibilité d'aide pour la vie quotidienne avec notre assistante sociale et de participer aux temps d'échange et d'expression animés par notre psychologue. L'atelier d'autohypnose animé par des infirmières formées à cette approche psychocorporelle, vous invite à découvrir des techniques pouvant vous aider à mieux gérer la douleur et le stress.

ATELIERS COLLECTIFS POUR LES AIDANTS :

Vos aidants (familles ou proches) sont invités à participer à deux ateliers qui leur sont réservés : Un temps d'échange entre aidants, animé par notre psychologue autour de leur quotidien et un atelier de DO-IN, animé par deux spécialistes en Shiatsu, leur permettant de partager un moment de détente et de relaxation en apprenant une technique d'automassage praticable au quotidien.



A - A+



ACTUALITÉS | FAQ | CONTACT

ADHÉRER

FAIRE UN DON

ACCUEIL AMYLOSES VIVRE MIEUX RECHERCHE L'ASSOCIATION AGIR ENSEMBLE FORMATIONS MÉDIATHÈQUE



ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT

Le projet 2020/2021 de l'AFCA

Déclinés en Région Parisienne, ces programmes ne sont accessibles qu'à un nombre limité de personnes. L'Association a décidé de mener un projet pour que le plus grand nombre possible de patients profite de ces expériences cumulées

L'objectif final est triple :

- Mettre à disposition de toutes les équipes soignantes des ressources pour dispenser ces programmes : « mallette » incluant les contenus et les supports (vidéos, quiz ...) pour un programme de base et des modules « à la carte »
- Organiser un accès à distance sous une forme à définir pour certains ateliers. Ceci permettra aux patients d'éviter des déplacements et/ou de suivre des ateliers où l'effectif de patients intéressés est trop faible pour réaliser une rencontre
- Permettre au plus grand nombre possible de patients

ETP Éducation Thérapeutique du Patient

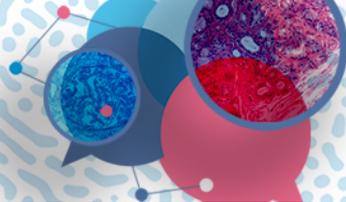
Qu'est ce que c'est ?

Le projet 2020/2021 de l'AFCA

Typologie d'Amylose



Julie Pompougnac, Steven Maupou, Souleif Guendouz et tous les membres AmyloPEP
Mireille Clément AFCA et Françoise Pelcot AFCA



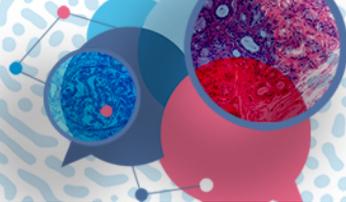
Qui fait le diagnostic en France?

Amyloidosis from the patient perspective: the French daily impact of amyloidosis study

Thibaud Damy, David Adams, Frank Bridoux, Gilles Gateau, Violaine Planté-Bordeneuve, Yves Ghiron, Agnès Farrugia, Françoise Pelcot, Charles Taieb, Céline Labeyrie, Arnaud Jaccard & Sophie Georgin-Lavialle

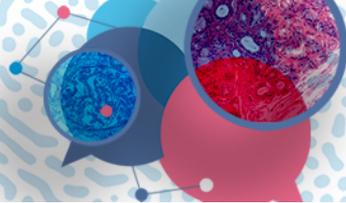
Table 2. Doctors that suspected and confirmed amyloidosis diagnoses.

Variables, n (%) N	Amyloidosis groups						
	All patients 603	AL 170	ATTRv (n= 24)		ATTRwt 109	AA 25	Other hereditary 24
			ATTRv with neuropathy 125	ATTRv with cardiopathy 99			
General practitioner	40 (7)	11 (6)	8 (6)	8 (8)	2 (2)	3 (12)	2 (8)
Specialist (private practice)	136 (23)	38 (22)	16 (13)	25 (25)	44 (40)	2 (8)	5 (21)
Hospital physician	296 (49)	104 (61)	42 (34)	44 (44)	53 (49)	17 (68)	9 (38)
Referral centre physician	67 (11)	7 (4)	31 (25)	12 (12)	5 (5)	2 (8)	4 (17)
Which doctor confirmed the amyloidosis?							
General practitioner	5 (1)	1 (1)	1 (1)	1 (1)	1 (1)	0 (0)	0 (0)
Specialist (private practice)	39 (6)	12 (7)	4 (3)	7 (7)	8 (7)	3 (12)	2 (8)
Hospital physician	343 (57)	107 (63)	58 (46)	60 (61)	60 (55)	16 (64)	12 (50)
Referral centre physician	163 (27)	41 (24)	44 (35)	26 (26)	32 (29)	4 (16)	8 (33)



Alors le futur...

- Maintenir nos capacités de soin...dans la crise actuelle...
- Informer les généralistes et les spécialistes de ville;
- Organiser des filières de soin régionales pour lutter contre le retard diagnostic et améliorer la prise en charge multidisciplinaire
- Evoluer vers un label « Amylose » pour améliorer la visibilité
- S'organiser pour l'arrivée des traitements injectables+++
- Développer les consultations d'annonce pour réduire le fardeau des patients et des soignants
- Permettre l'innovation thérapeutique dans plus de centres



La phrase idéale de la prise en charge cardiologique de 2022...

«Ah! Votre patient a une amylose cardiaque symptomatique... Il faut qu'il soit pris en charge rapidement dans un centre expert, que son traitement cardiologique soit adapté, qu'il bénéficie rapidement des traitements spécifiques disponibles, d'une évaluation de ses atteintes d'organes et d'une prise en charge multidisciplinaire adaptée à son cas, sans oublier l'aspect psychologique et social.»

Dr Cardiologue