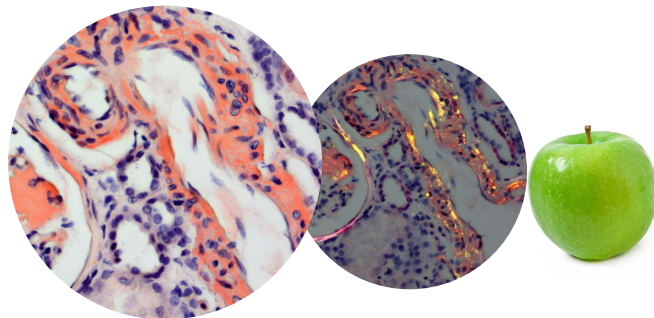
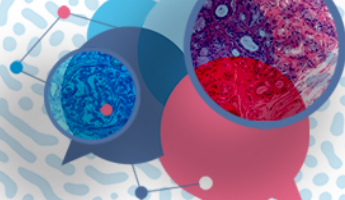


# Traitement de l'amylose AA en 2022



Dr Marion Delplanque et Pr Sophie Georgin-Lavialle

Centre de référence des maladies autoinflammatoires et des amyloses d'origine inflammatoire



**1- Rappels**



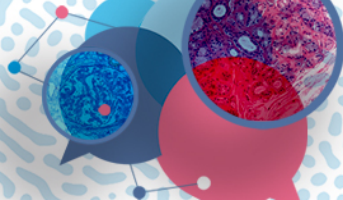
**2- Etiologies**



**3- Traitement**



**4- Conclusions**



**1- Rappels**



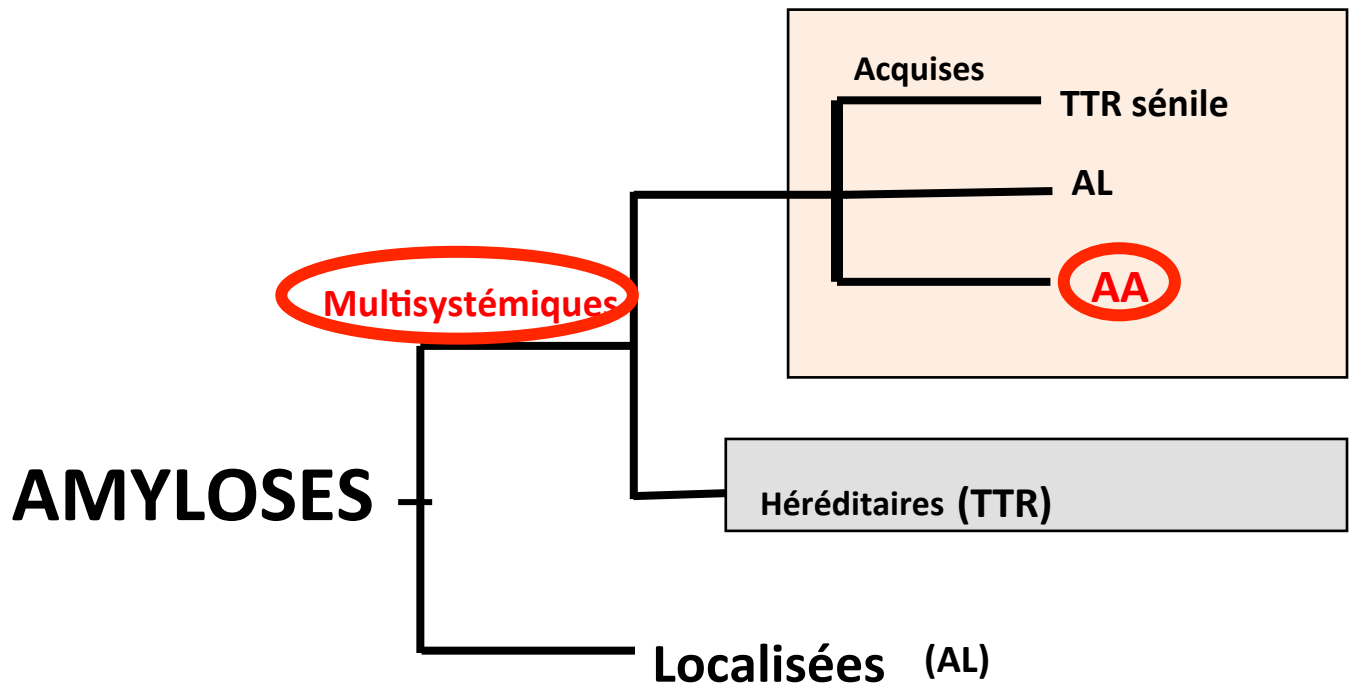
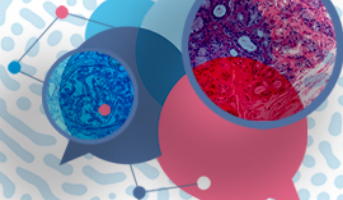
**2- Etiologies**



**3- Traitement**

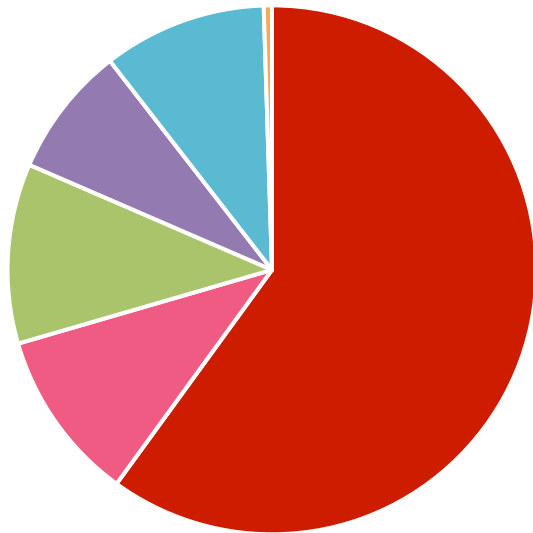
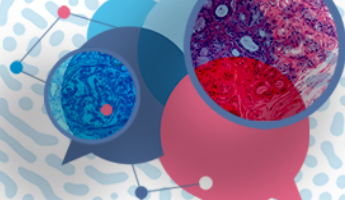


**4- Conclusions**



# CLASSIFICATION





■ AL ■ AA ■ Localisée ■ WT TTR ■ Héréditaires ■ Autres

*Lane, Amyloid, 2017*

## CLASSIFICATION amylose

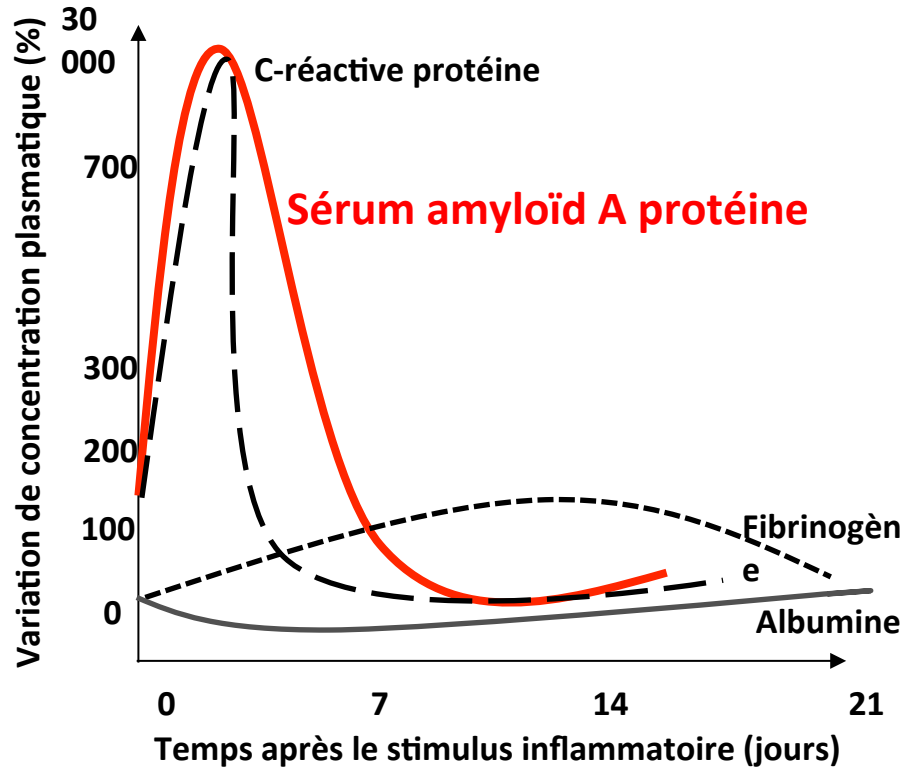
# LA PROTÉINE SERIQUE AMYLOÏDE A

MULTIDISCIPLINAIRE  
DE  
L'AMYLOSE

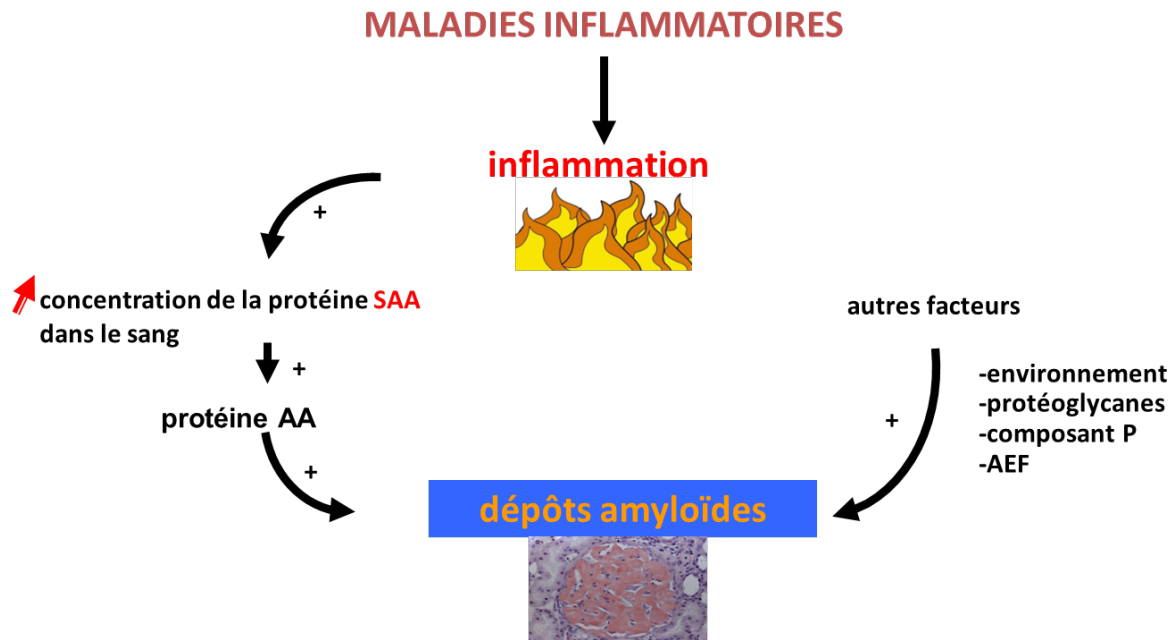
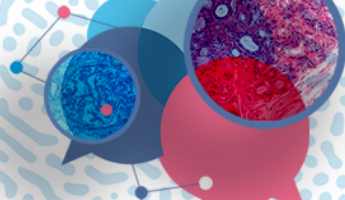
10 années  
d'innovations

Espace Saint-Martin ■ PARIS

[www.congres-amylose.com](http://www.congres-amylose.com)

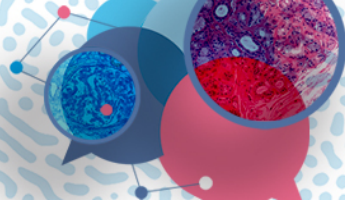


*Gabay, NEJM 1999*



*Lachmann, NEJM, 2007*

# MECANISME DE L'AMYLOSE AA



## Symptômes non spécifiques

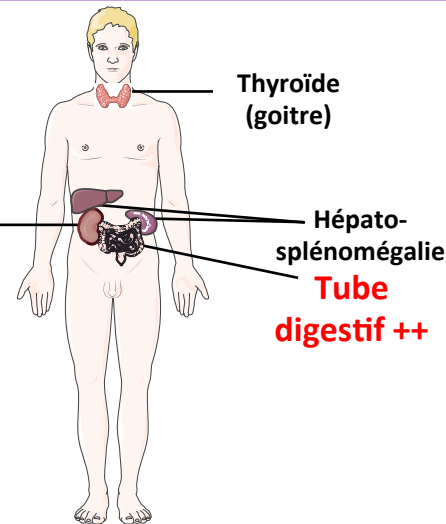
Parfois aucun (découverte fortuite)

Parfois:

- Asthénie
- Anorexie, nausées
- Oedèmes des membres inférieurs

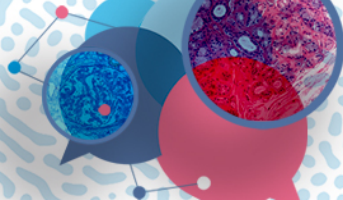
## Atteintes spécifiques

**Néphropathie +++**  
**Glomérulaire >**  
**vasculaire**



Le plus souvent: protéinurie +/- insuffisance rénale

# MANIFESTATIONS CLINIQUES DE L'AMYLOSE AA



**1- Rappels**



**2- Etiologies**



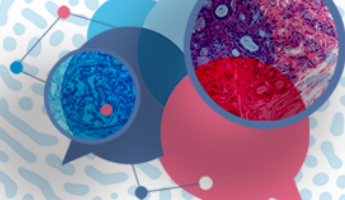
**3- Traitement**



**4- Conclusions**

**PLAN**





## MALADIES

### INFLAMMATOIRES

#### Rhumatismes inflammatoires

- **Polyarthrite rhumatoïde**
- **Spondylarthrite ankylosante**
- Maladie de Still
- Arthrite chronique juvénile
- Rhumatisme psoriasique
- Goutte



#### Maladies inflammatoires de l'intestin

- **Maladie de Crohn**
- Rectocolite ulcéro-hémorragique



#### Maladies auto-inflammatoires

- **FMF**
  - TRAPS
- CAPS  
TRAPS



Vascularites systémiques: **quasi pas**

## INFECTIONS

### Infections chroniques

- Ostéomyélite
- **Tuberculose**
- Pyélonéphrite
- Lèpre

### Conditions prédisposant aux Infections chroniques

- **Dilatation des bronches**
- Mucoviscidose
- Epidermolyse bulleuse
- Injections répétées de drogues
- Bypass jéjuno-iléal
- Paraplégie



## AUTRES

### Déficits immunitaires héréditaires et acquis

- DICV
- Agammaglobulinémie liée à l'X
- VIH

### Néoplasies/Hémopathies

- Maladie de Castelman
- Lymphome de Hodgkin
- Maladie de Waldenström
- Adénome hépatocellulaire
- Certains carcinomes
- Syndrome de Schnitzler

### Divers

- **Obésité ?**

Adapté de Palladini, Eur J Int Med 2013

# CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES



**âge**



**âge**



**DIP  
Still  
FMF**



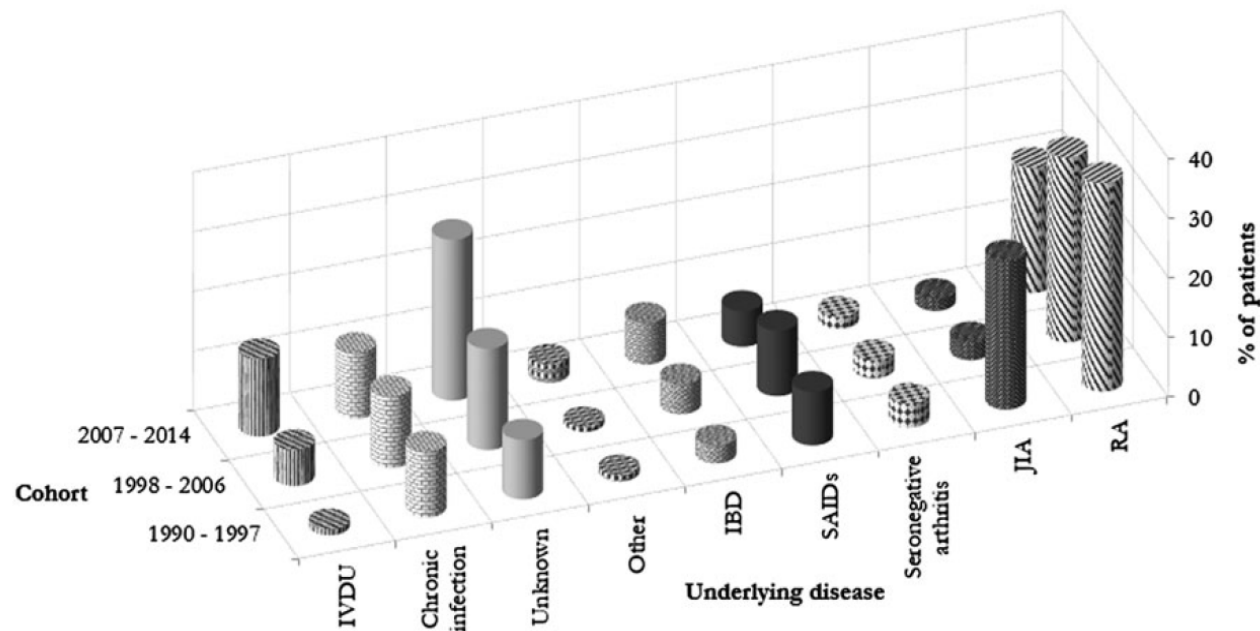
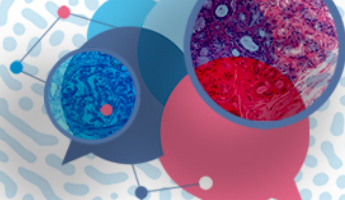
**VIH  
MC**



**Obésité  
lymphomes**



**Gammopathies?**



- Proportion en augmentation
- Rechercher des maladies fréquentes (PR, MICI)
- Séquencer *MEFV* si méditerranéen
- TEP scanner? => souvent peu/non contributif
- ? analyse génétique plus poussée (NGS/exome/WGS)
- Importance de l'anamnèse

Lane, Amyloid, 2017

**AA DE CAUSE INCONNUE = AAx**



**1- Rappels**



**2- Etiologies**

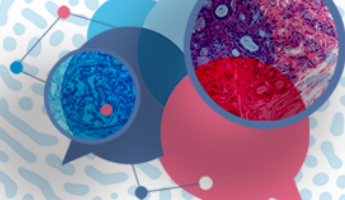


**3- Traitement**



**4- Conclusions**

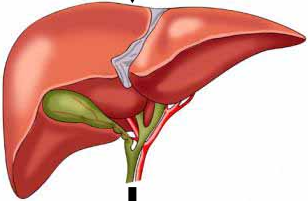




**INFLAMMATION**



Il-1; Il-6; TNF $\alpha$



**SAA**

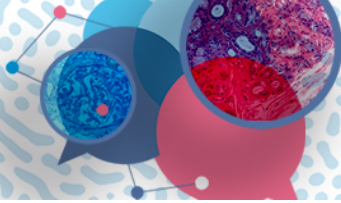


GAG

Composé P

*Lachmann, NEJM, 2007*

# MECANISME DE L'AMYLOSE AA

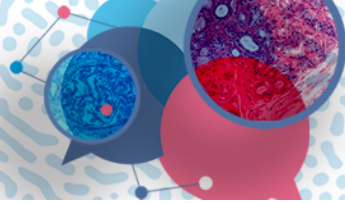


## 1-Traitement étiologique:

=> normaliser les taux de CRP/SAA



**PRINCIPES ET OBJECTIFS DU TRAITEMENT**

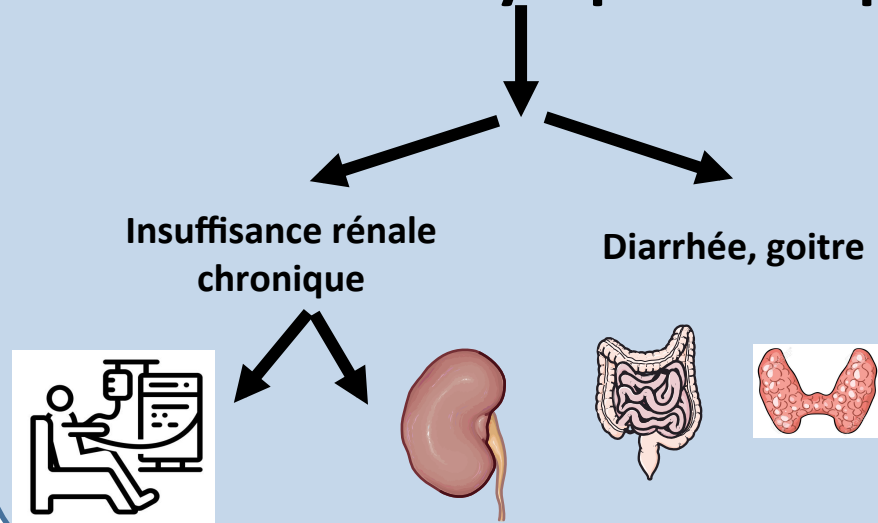


## 1- Traitement étiologique:

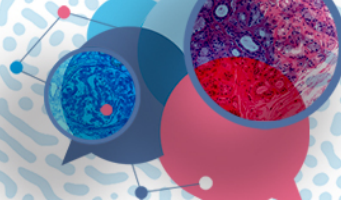
=> normaliser les taux de CRP/SAA



## 2- Traitement symptomatique



**PRINCIPES ET OBJECTIFS DU TRAITEMENT**



MAI



**MALADIES  
INFLAMMATOIRES**



MICI

Rhumatisme  
Inflammatoire

Infections chroniques



**INFECTIONS**



Conditions prédisposant aux  
infections chroniques

Déficits immunitaires



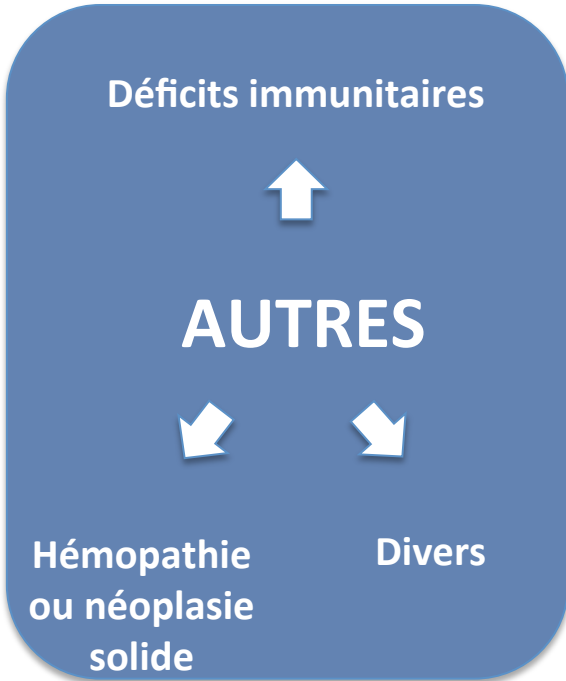
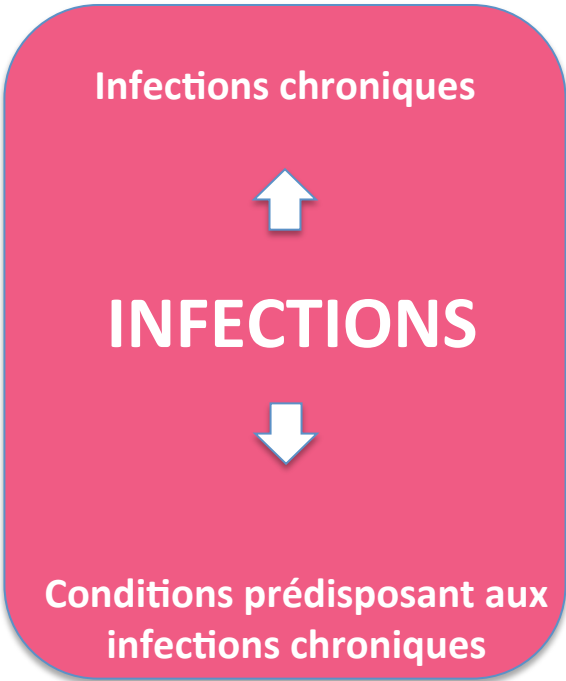
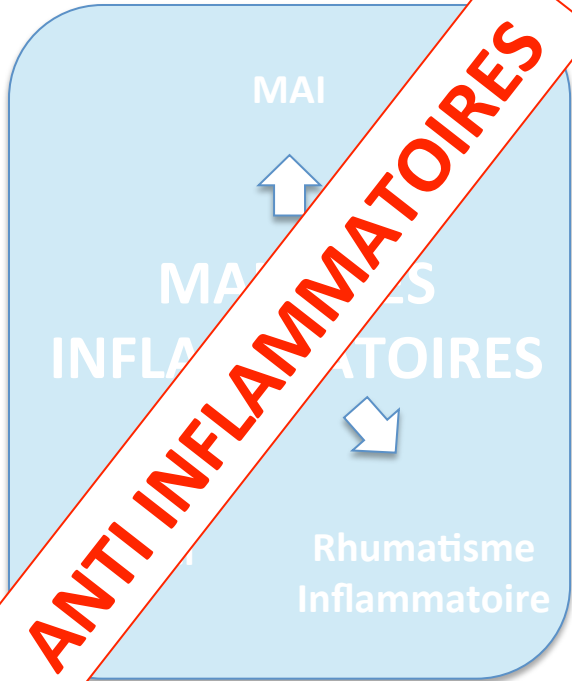
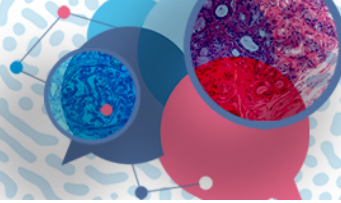
**AUTRES**



Hémopathie  
ou néoplasie  
solide

Divers

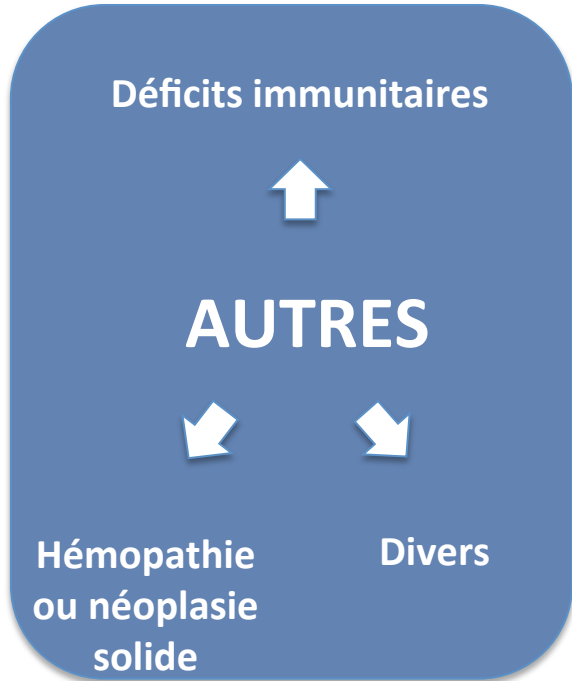
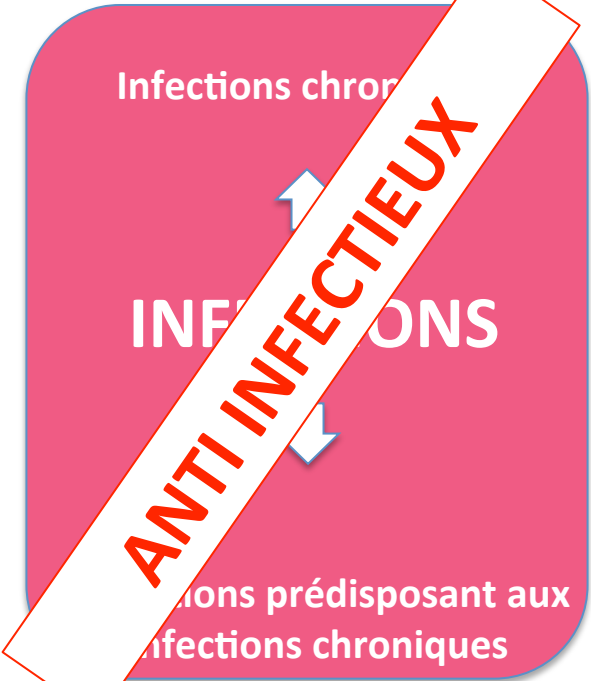
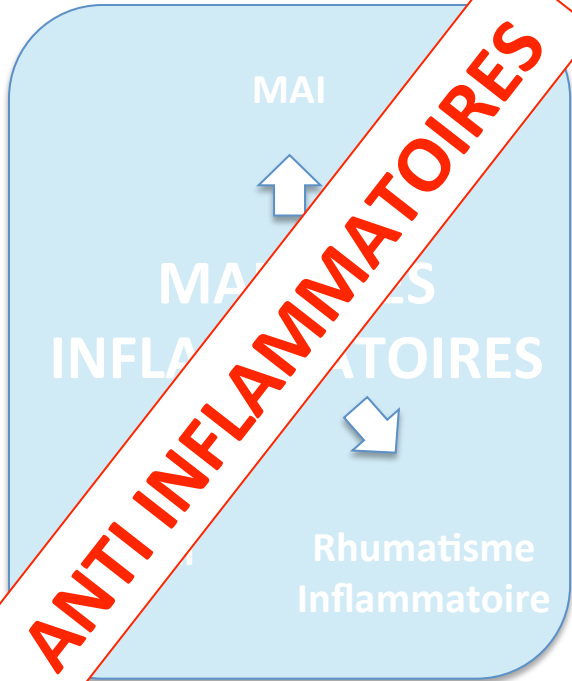
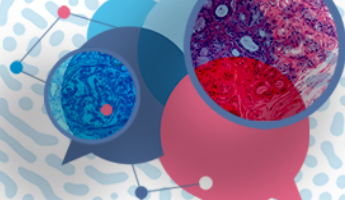
## CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES



# CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES

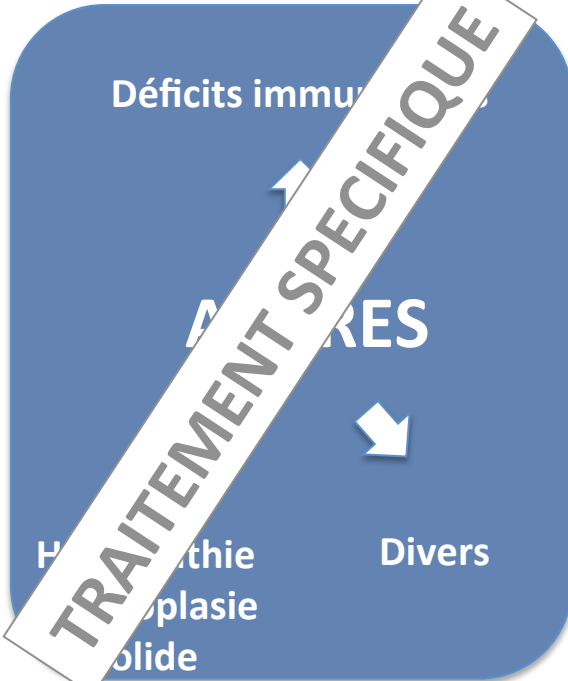
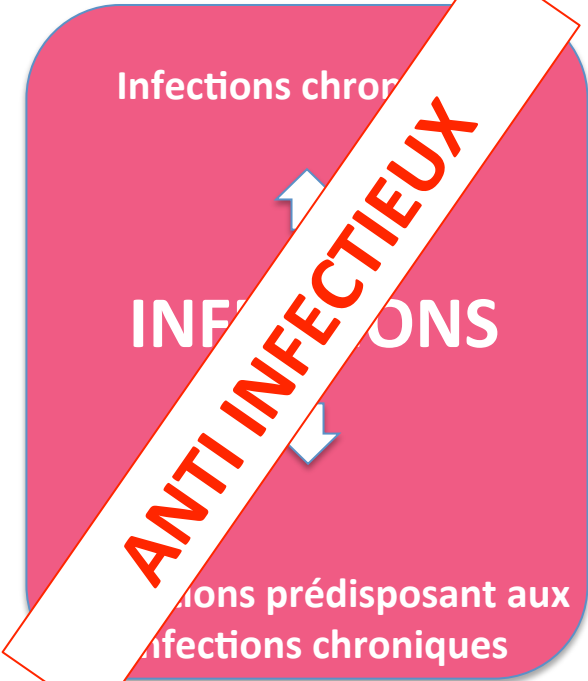
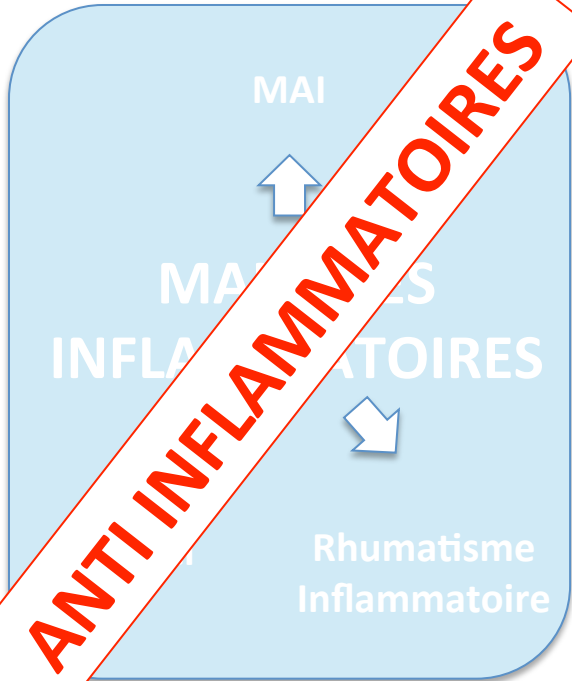
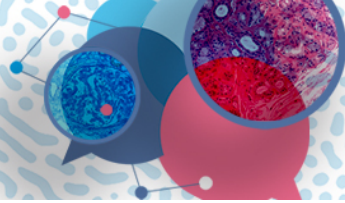
*Adapté de Palladini, Eur J Int Med 2013*





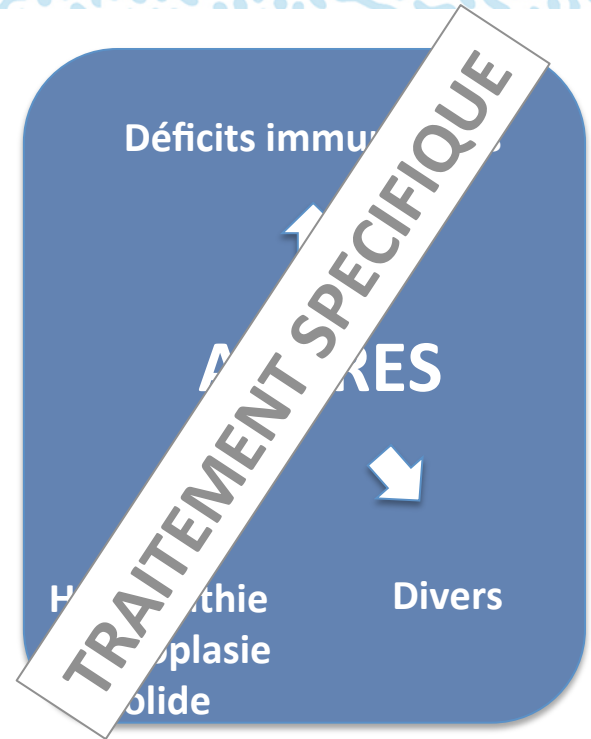
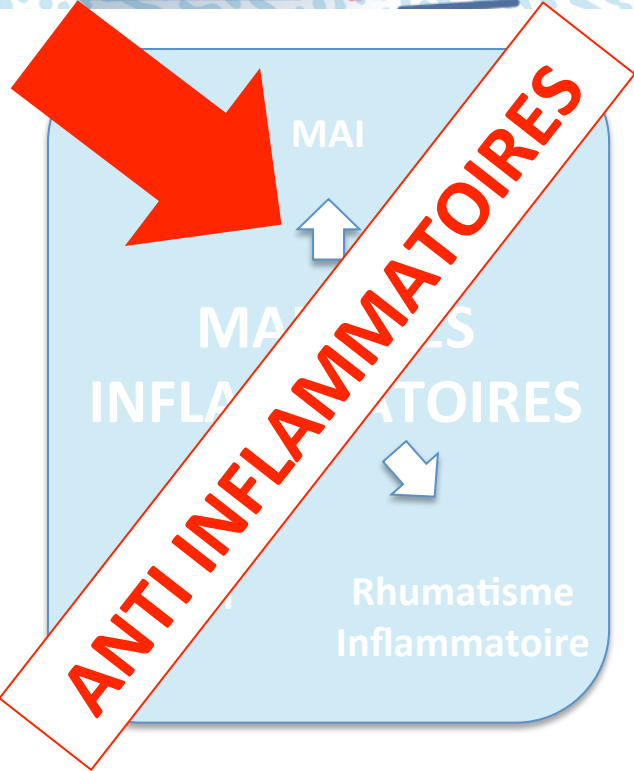
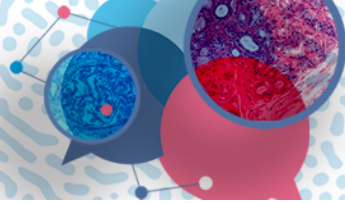
# CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES

Adapté de Palladini, Eur J Int Med 2013

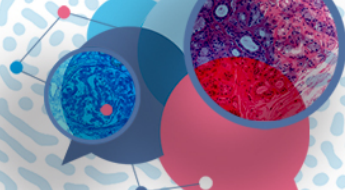


# CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES

Adapté de Palladini, Eur J Int Med 2013



## CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES



Biothérapie	Anti interleukine 1	Anti interleukine 6	Anti TNF
Indication dans les maladies fréquentes	La goutte	PR SPA Rhumatisme psoriasique	PR

Indications dans les MAI rares	Inflammasomopathies: -FMF -CAPS -TRAPS -MKD -PAPA  Still  MAIx	Inflammasomopathies si échec anti IL1: -MKD -FMF  SoJIA  Castleman MAIx	? DADA2
--------------------------------	---	--	---------

*Courties et al, Amyloid 2015; Lane et al Clin Exp Rheum 2015*

# BIOETHERAPIES et AAA

# FMF: IMPACT DE LA COLCHICINE SUR LA SURVENUE D'AMYLOSE

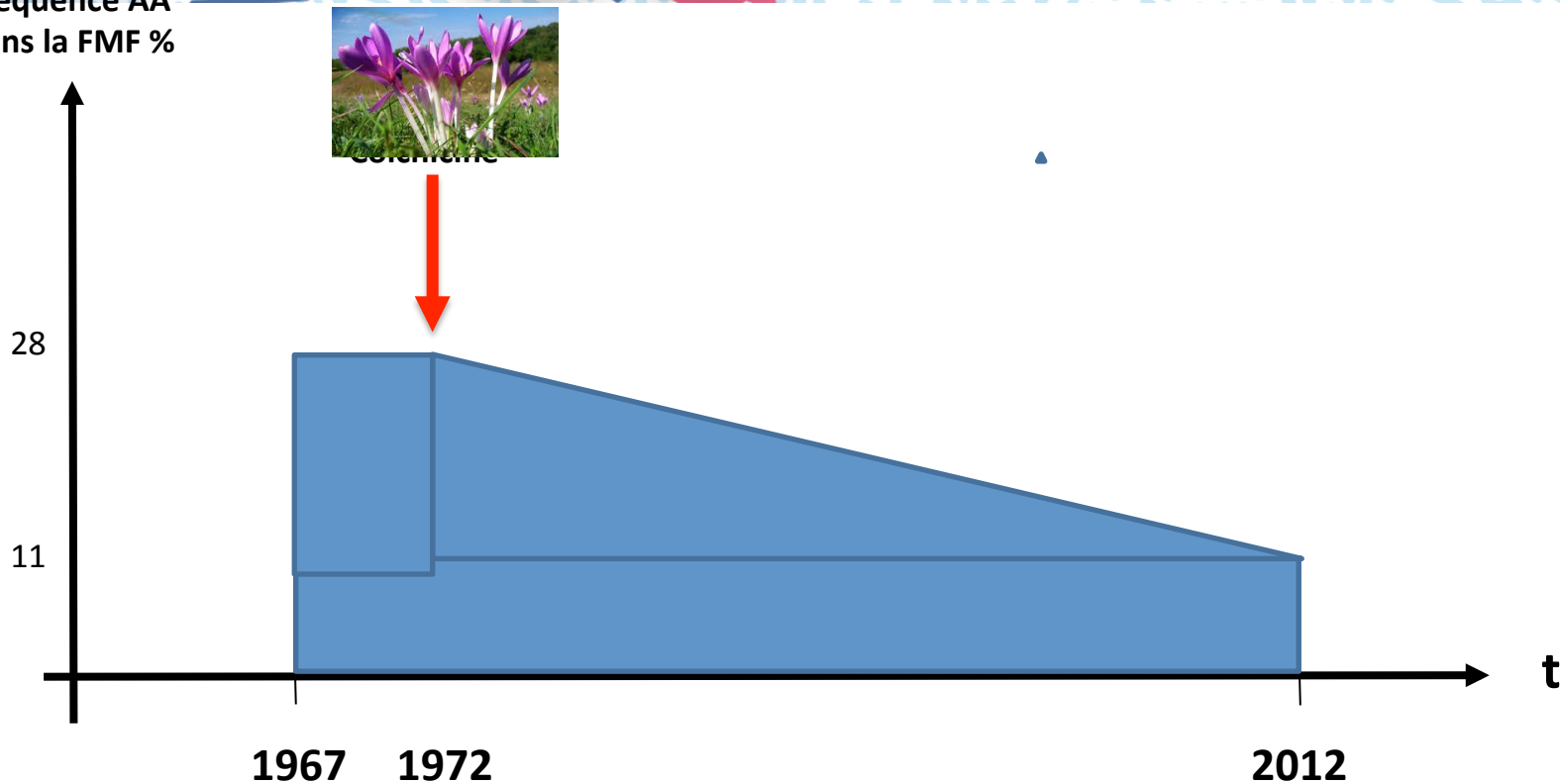
MULTIDISCIPLINAIRE  
DE  
L'AMYLOSE

10 ANNEES  
d'innovations

Espace Saint Martin - PARIS

[www.congres-amylose.com](http://www.congres-amylose.com)

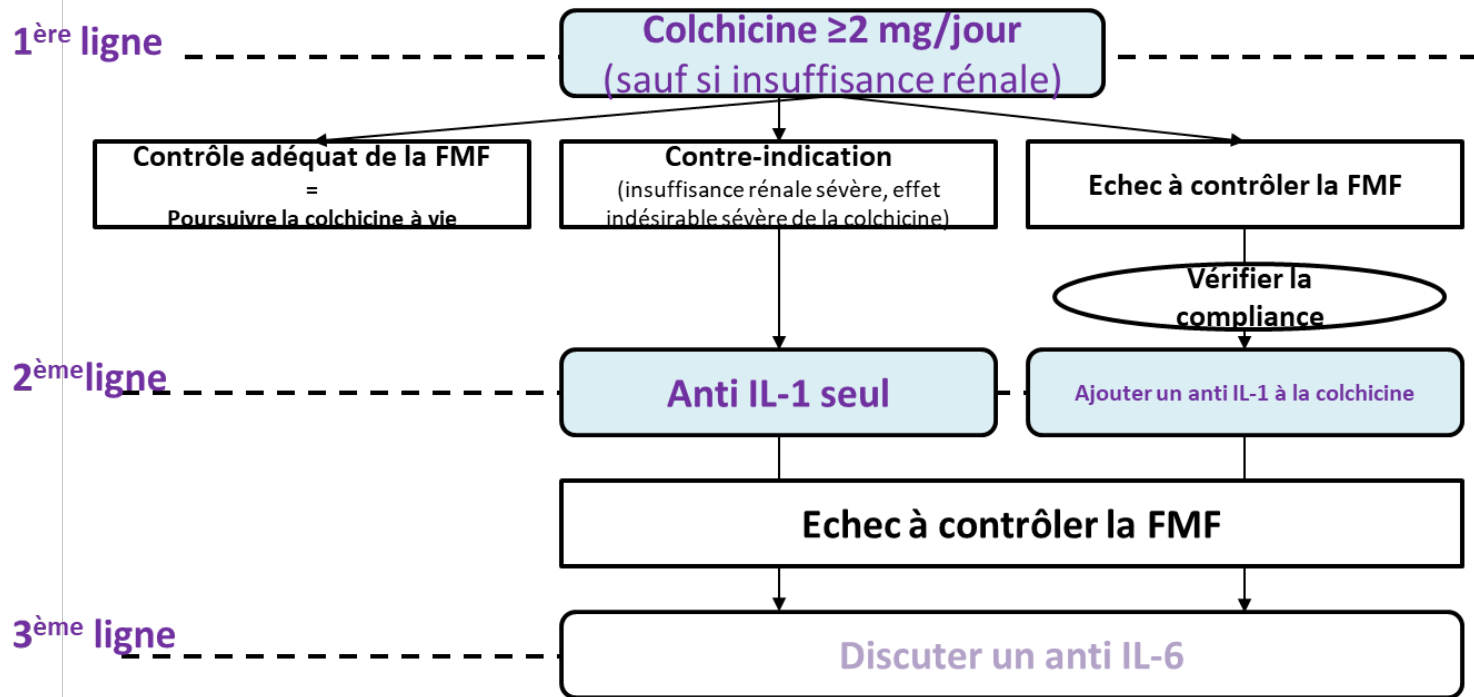
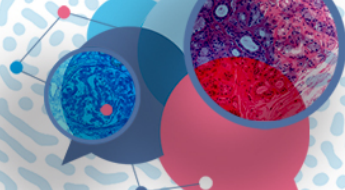
Fréquence AA  
dans la FMF %

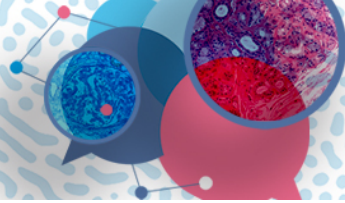


Sohar, Am J Med, 1967

Akar, Medicine, 2012







## Seule étiologie retrouvée l'obésité?

1

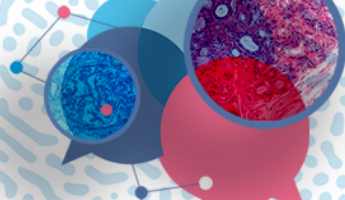
Réduction pondérale

Régime

Si échec discuter chirurgie  
bariatrique mais risque de  
dégradation rénale

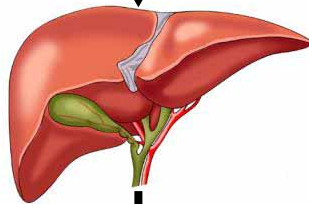
2

Biothérapies (anti IL1/6) discutées  
**UNIQUEMENT** en cas d'échec en RCP du  
CeRéMAIA ou en RCP de la filière FAI<sup>2</sup>R.



## Maladie Inflammatoire

Il-1; Il-6; TNF $\alpha$



SAA

Dépôt  
d'amylose  
AA

GAG

Composé P

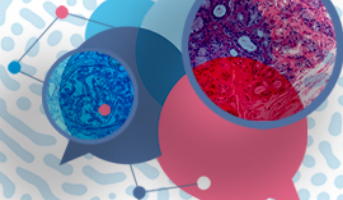
**EPRODISATE**

Objectif: SAA < 4 mg/L

*Dember, NEJM, 2007*

*2015 Wechalekar, Lancet*

# BUT DU TRAITEMENT: CONTROLER L'INFLAMMATION



**1- Rappels**



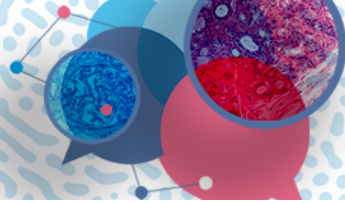
**2- Etiologies**



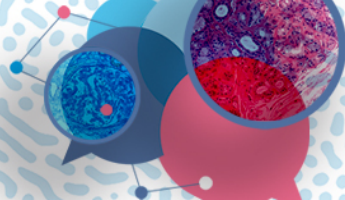
**3- Traitement**



**4- Conclusions**



- **Maladie grave**
- **Cœur rarement atteint**
- **Surveillance biologique biannuelle CRP (SAA) fonction rénale**
- **Pronostic fonction de la sévérité de l'atteinte rénale**
- **Mortalité élevée si dialyse et cause infectieuse**
- **Difficulté du traitement des AA sur infections chroniques et obésité**



## Diagnostic d'élimination

Incidence diminuée

Diagnostic reste (trop) tardif et peut toucher les sujets âgés

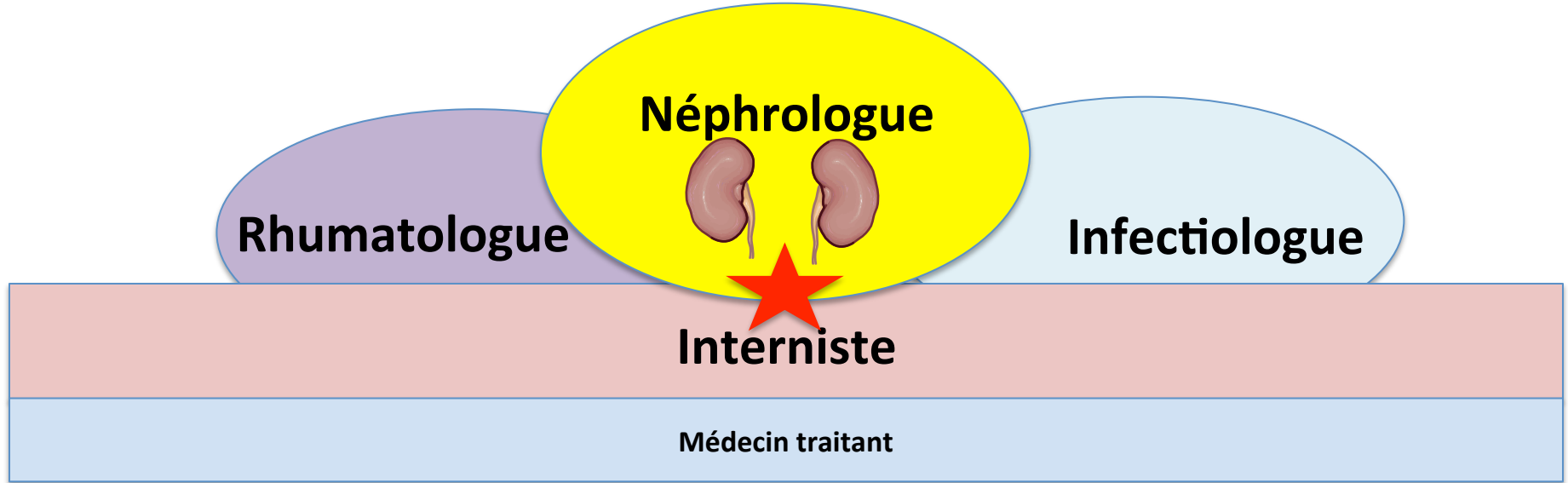
Causes se diversifient importance d'undépistage précoce

Le **taux de la SAA** ne préjuge **pas** de la présence d'amylose AA

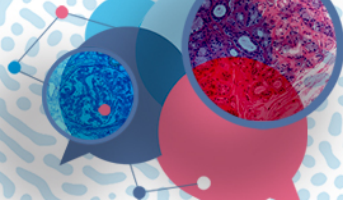
Traitements de l'inflammation => mais **pronostic reste grave** pour l'AAA  
de cause infectieuse.

**PRINCIPAUX MESSAGES À RETENIR**





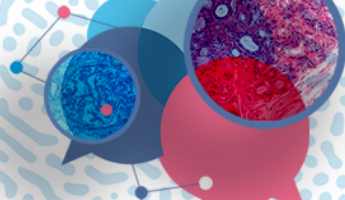
**COMMUNICATION    COLLABORATION**  
**SYNERGIE**



## Protocole National de Diagnostic et de Soins

### Amylose AA





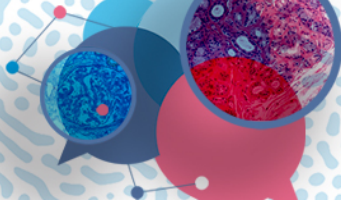
PNDS Amylose AA

## Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS « Amylose AA »

Gilles GRATEAU<sup>1</sup>, Jean-Philippe BASTARD<sup>2</sup>, Jean-Jacques BOFFA<sup>3</sup>, David BUOB<sup>4</sup>, Soraya FELLAHI<sup>3</sup>, Alexandre KARRAS<sup>5</sup>, Léa SAVEY<sup>1</sup>, Sophie GEORGIN-LAVIALLE<sup>1</sup> et collaborateurs\*

1. médecine interne, Tenon, Paris, France
2. biochimie, Tenon, Paris, France
3. néphrologie, Tenon, Paris, France
4. anatomopathologie, Tenon, Paris, France
5. néphrologie, HEGP, Paris, France

\*Collaborateurs : Vincent AUDARD, néphrologie, Créteil, France ; Franck BRIDOUX, néphrologie, Poitiers, France ; Richard DAMADE, médecine interne, Chartres, France ; Samuel DESHAYES, médecine interne, Caen, France ; Irina GIURGEA, génétique, Trousseau, Paris ; Brigitte GRANEL, médecine interne, Marseille, France ; Eric HACHULLA, médecine interne, Lille, France ; Arnaud HOT, médecine interne, Lyon, France ; Arnaud JACCARD, hématologie, Limoges, France ; Bertrand KNEBELMANN, néphrologie, Necker, Paris, France ; Sebastian MARCIANO, médecine générale, Paris, France ; Françoise PELCOT, association française contre l'amylose, Marseille, France ; Guillaume SARRABAY, génétique, Montpellier, France ; Jérémie SELLAM, rhumatologie, Saint Antoine, Paris, France.

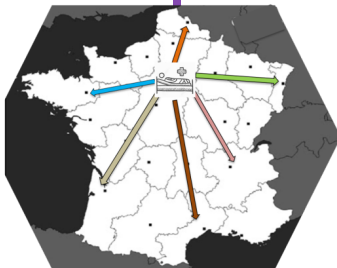


## OUTILS D'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

Programme élaboré

Partenariat avec l'association de patients

=> Ateliers d'e-ETP possibles au plan national



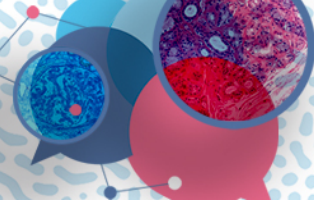
## RCP AAA

Séances nationales

Toutes les 6 semaines

Prochaines dates 28 juin, 9 août, 20 septembre





- **Pr GeorGIN Lavialle**
- **Pr Gilles Grateau**
- **Dr Léa Savey**

Alexandre Terre

Dr Antoine Fayand

Dr Marion Delplanque

Dr François Rodrigues

Dr Jean-Simon Rech

- **Pr David Buob**
- **Pr Jean-Jacques Boffa**

Dr Alexandre Cez

Dr Emmanuel Estève

Dr Pierre-antoine Michel

Pr Laurent Mesnard

Pr Hélène François

Dr Yosu Luque

Dr Cédric Rafat

Pr Jean-Philippe Haymann

- **Quorum des RCP**

Pr Achille Aouba

Pr Noémie Jourde-Chiche

Dr François Chasset

Pr Isabelle Toutou

Dr Guillaume Sarrabay

Dr Guilaine Boursier

Pr Bruno Fautrel

Pr Jérémie Sellam

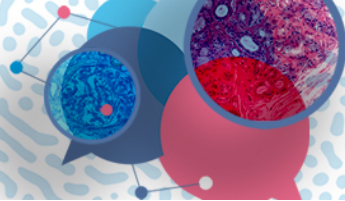
Pr Valérie Martinez



Alexandra Willems

**REMERCIEMENTS**





- PNDS amylose AA en ligne sur le site de la HAS
- [https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3187210/fr/amylose-aa](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187210/fr/amylose-aa)

### Centre de référence maladies auto inflammatoires et des amyloses

Hôpital Tenon, Paris

Tel: 01 56 01 60 77

[marion.delplanque@aphp.fr](mailto:marion.delplanque@aphp.fr)

[sophie.georgin-lavialle@aphp.fr](mailto:sophie.georgin-lavialle@aphp.fr)

[lea.savey@aphp.fr](mailto:lea.savey@aphp.fr)



CeRéMAIA



**MERCI DE VOTRE ATTENTION**