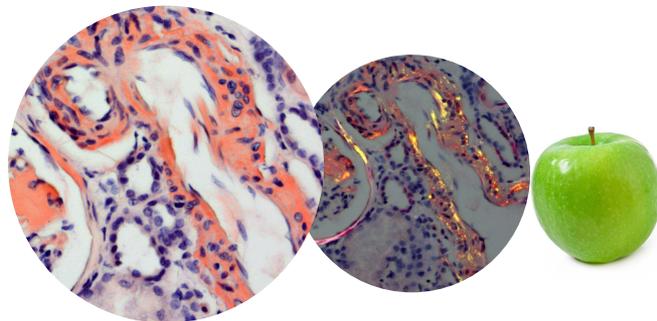
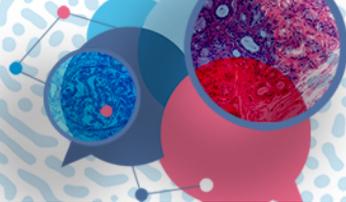


Traitement de l'amylose AA en 2022



Dr Marion Delplanque et Pr Sophie Georgin-Lavialle

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



1- Rappels



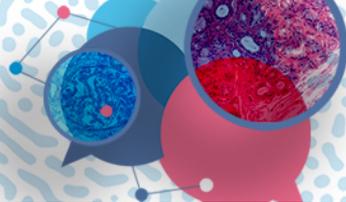
2- Etiologies



3- Traitement



4- Conclusions



1- Rappels



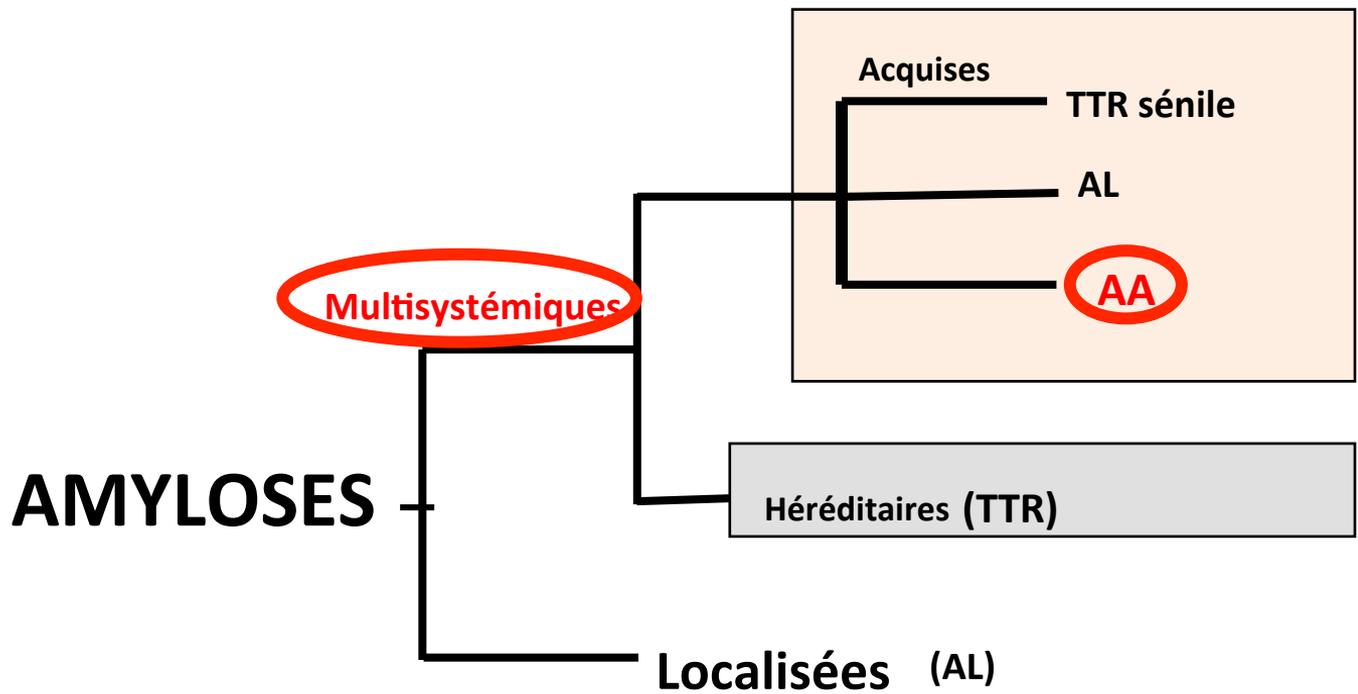
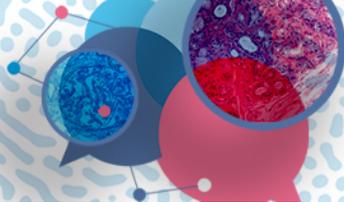
2- Etiologies



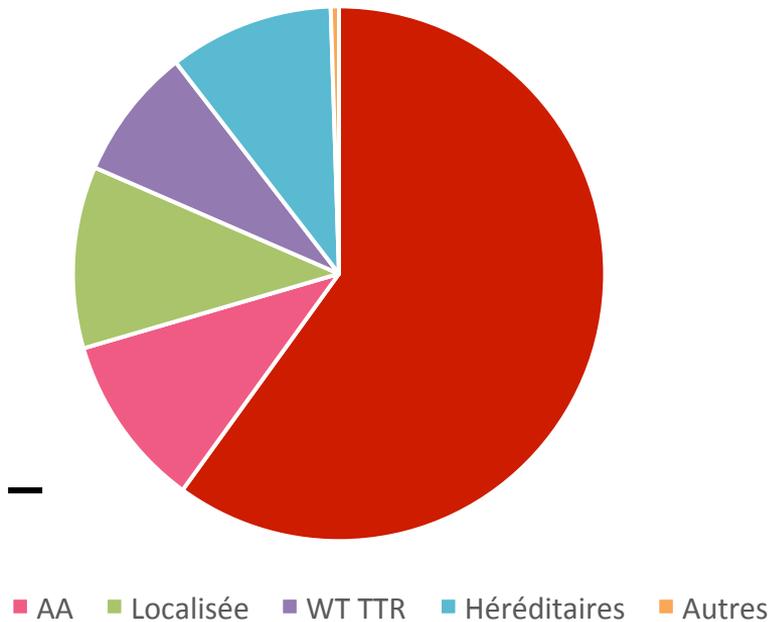
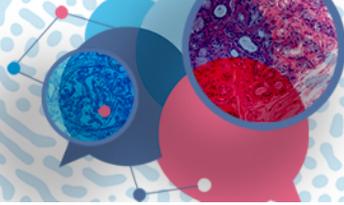
3- Traitement



4- Conclusions



CLASSIFICATION



Lane, Amyloid, 2017

CLASSIFICATION amylose

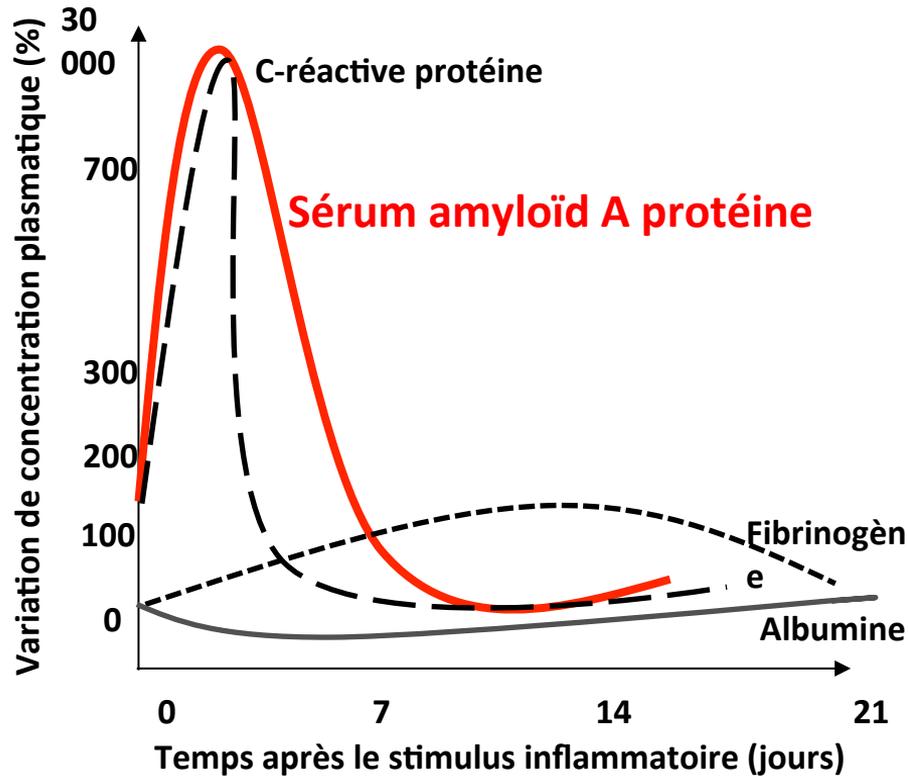
LA PROTÉINE SERIQUE AMYLOÏDE A

MULTIDISCIPLINAIRE
DE
L'AMYLOSE

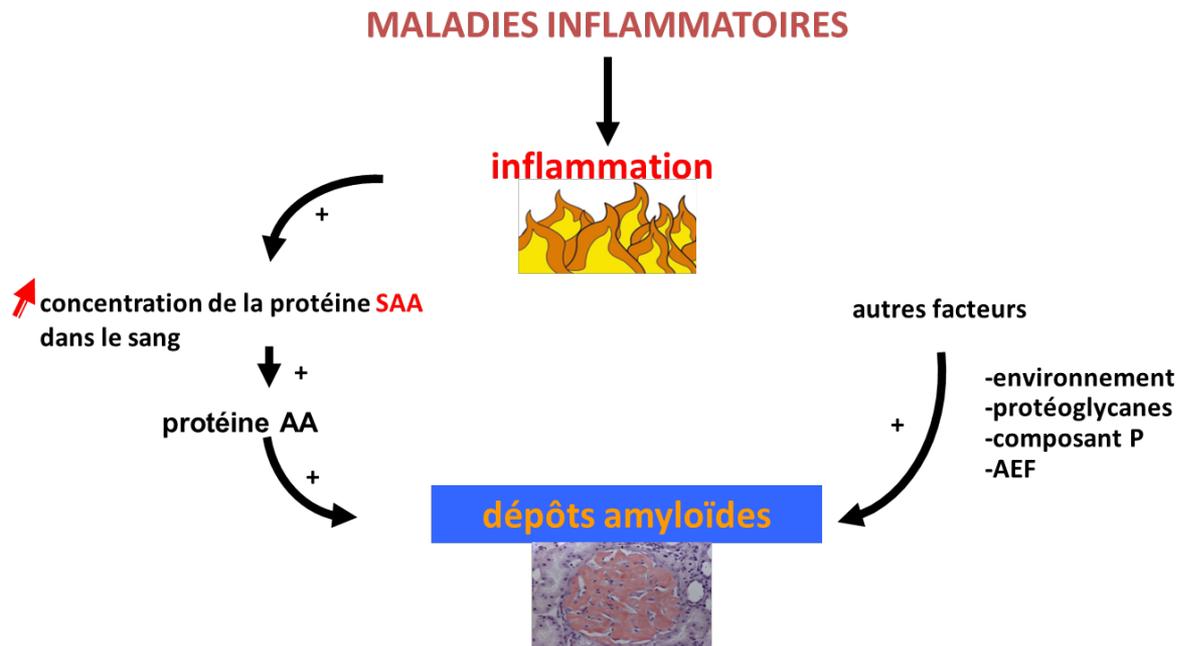
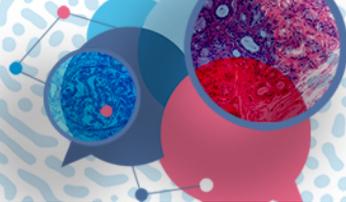
10 années
d'innovations

Espace Saint-Martin ■ PARIS

www.congres-amylose.com

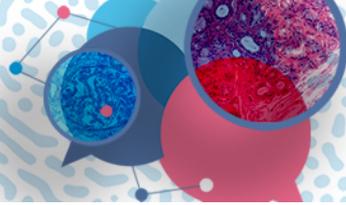


Gabay, NEJM 1999



Lachmann, NEJM, 2007

MECANISME DE L'AMYLOSE AA



Symptômes non spécifiques

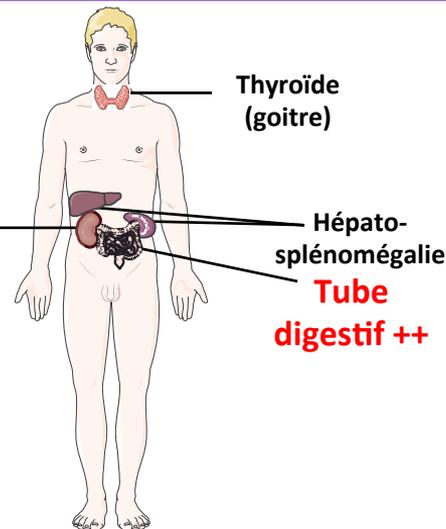
Parfois aucun (découverte fortuite)

Parfois:

- Asthénie
- Anorexie, nausées
- Oedèmes des membres inférieurs

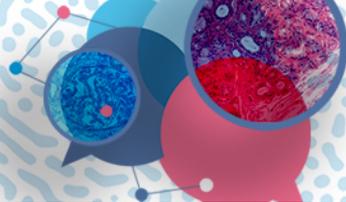
Atteintes spécifiques

Néphropathie +++
Glomérulaire >
vasculaire



Le plus souvent: protéinurie +/- insuffisance rénale

MANIFESTATIONS CLINIQUES DE L'AMYLOSE AA



1- Rappels



2- Etiologies

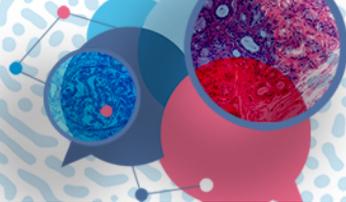


3- Traitement



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**

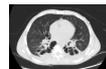
INFECTIONS

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**



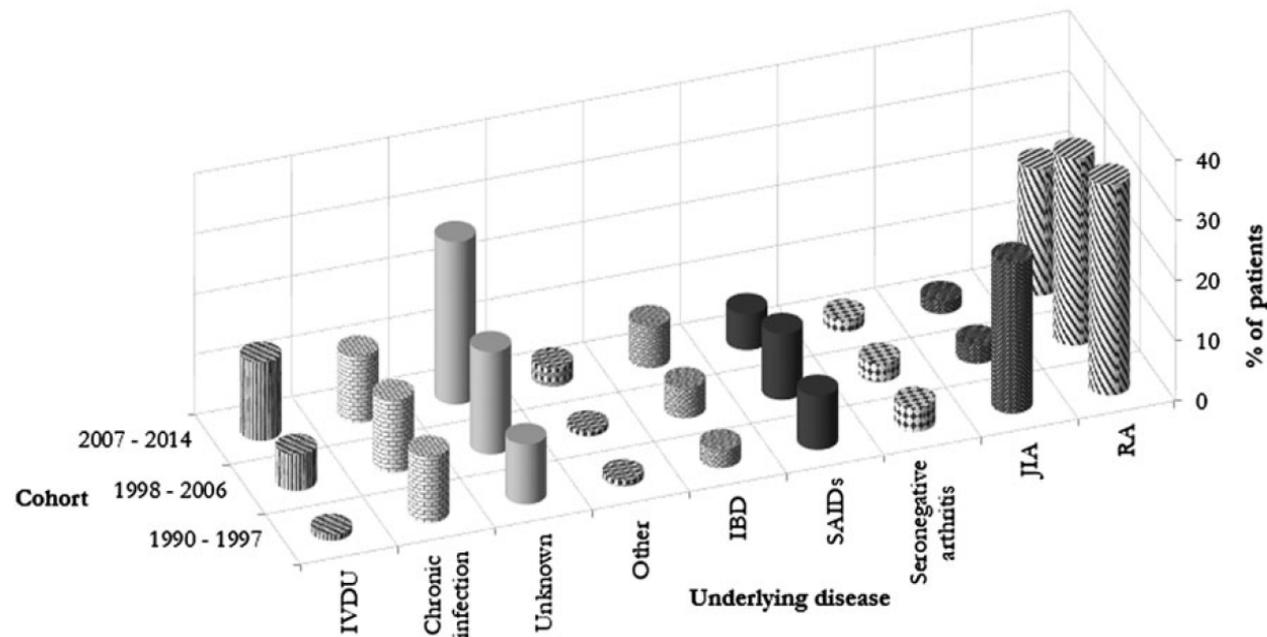
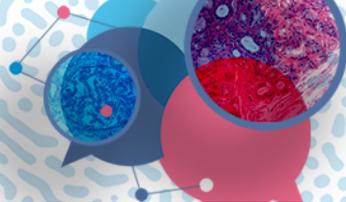
**VIH
MC**



**Obésité
lymphomes**



Gammapathies?



- 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



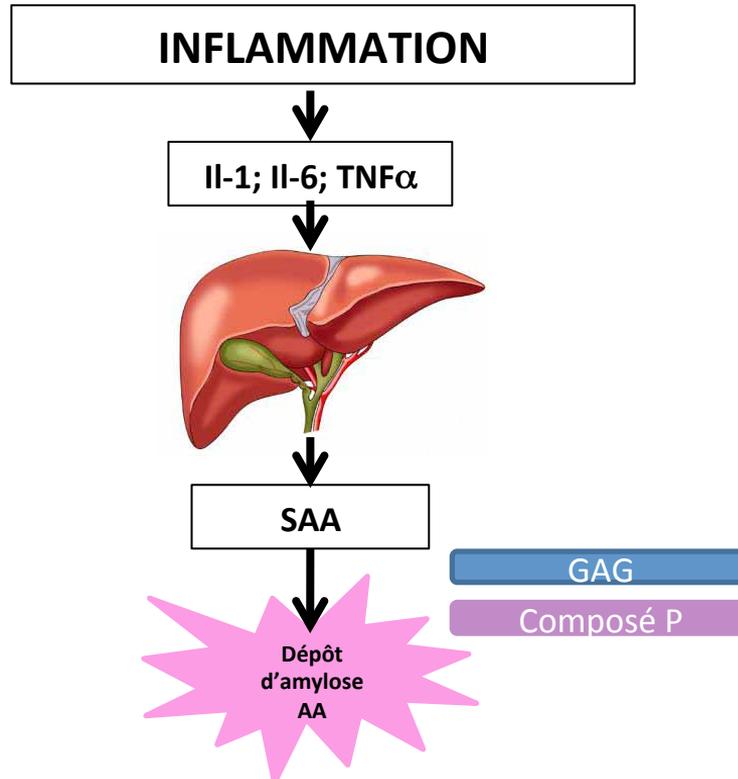
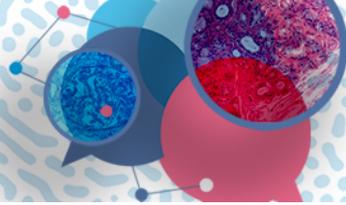
2- Etiologies



3- Traitement

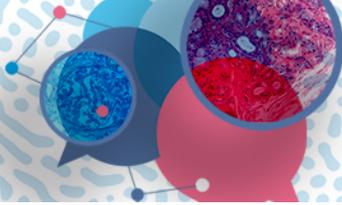


4- Conclusions



Lachmann, NEJM, 2007

MECANISME DE L'AMYLOSE AA

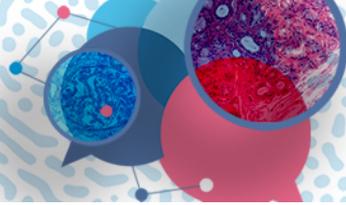


1-Traitement étiologique:

=> normaliser les taux de CRP/SAA



PRINCIPES ET OBJECTIFS DU TRAITEMENT

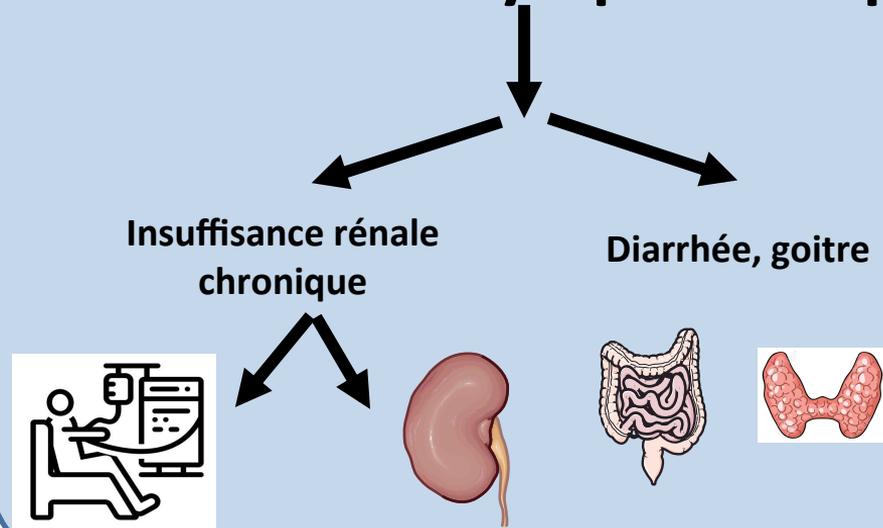


1- Traitement étiologique:

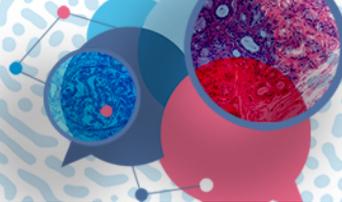
=> normaliser les taux de CRP/SAA



2- Traitement symptomatique



PRINCIPES ET OBJECTIFS DU TRAITEMENT



MAI



**MALADIES
INFLAMMATOIRES**



MICI

Rhumatisme
Inflammatoire

Infections chroniques



INFECTIONS



Conditions prédisposant aux
infections chroniques

Déficits immunitaires



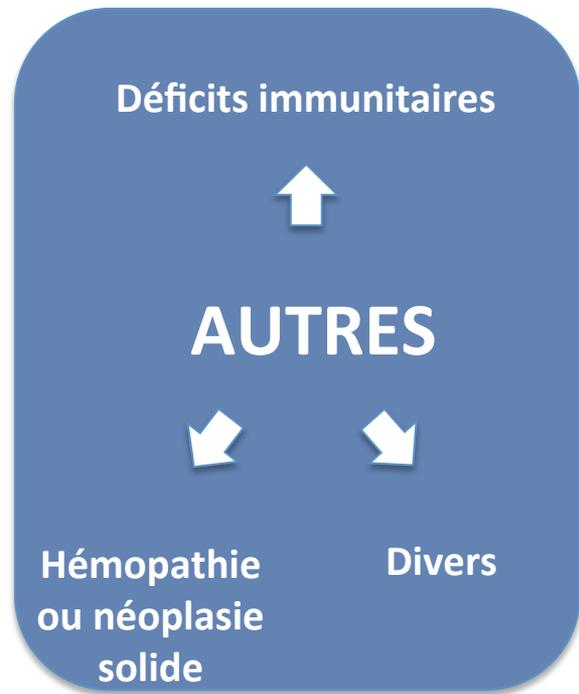
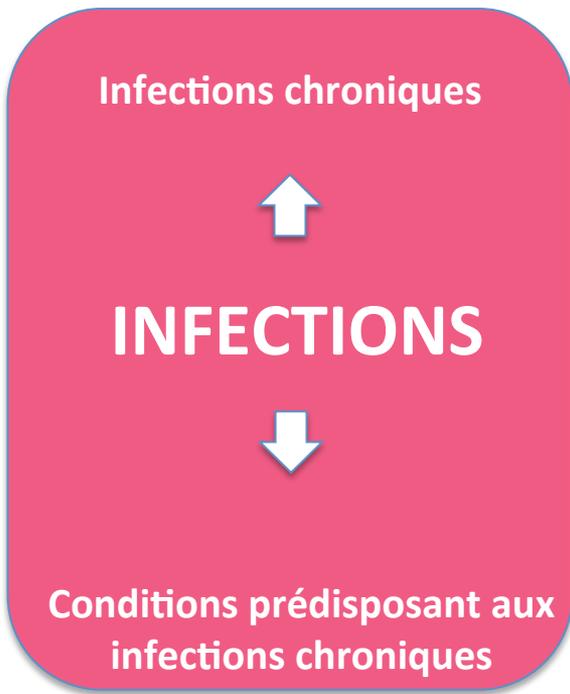
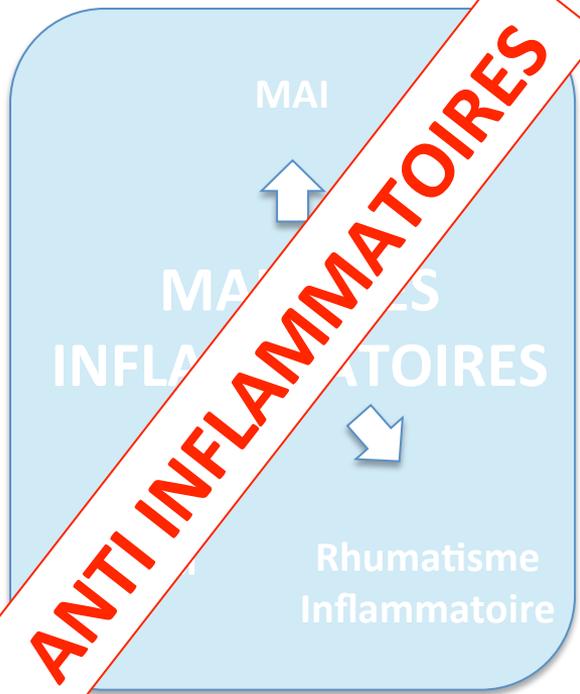
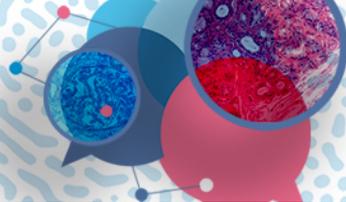
AUTRES



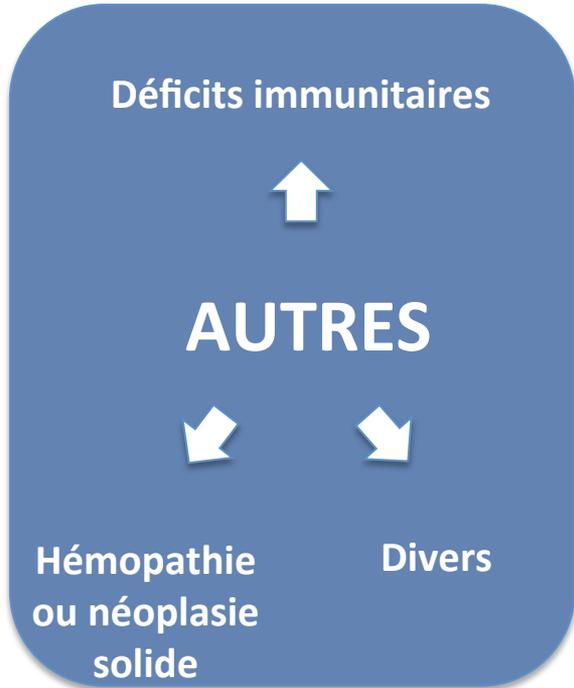
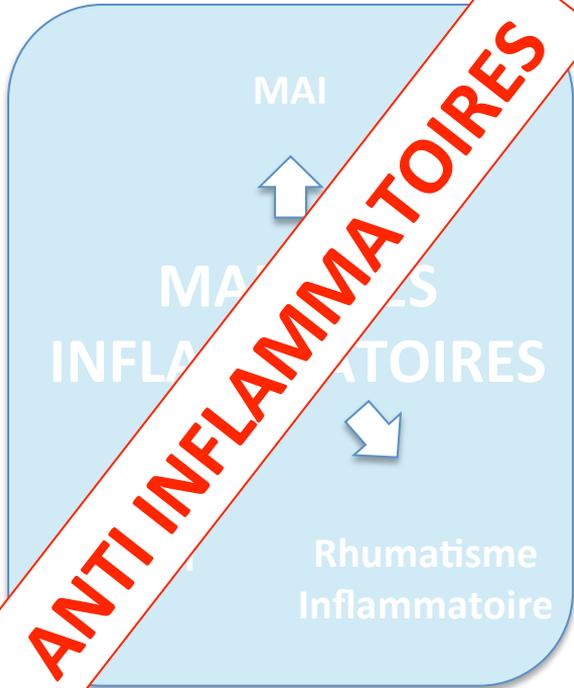
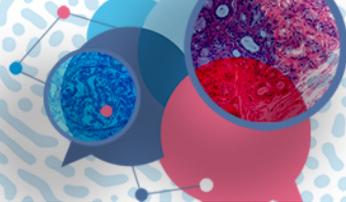
Hémopathie
ou néoplasie
solide

Divers

CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES

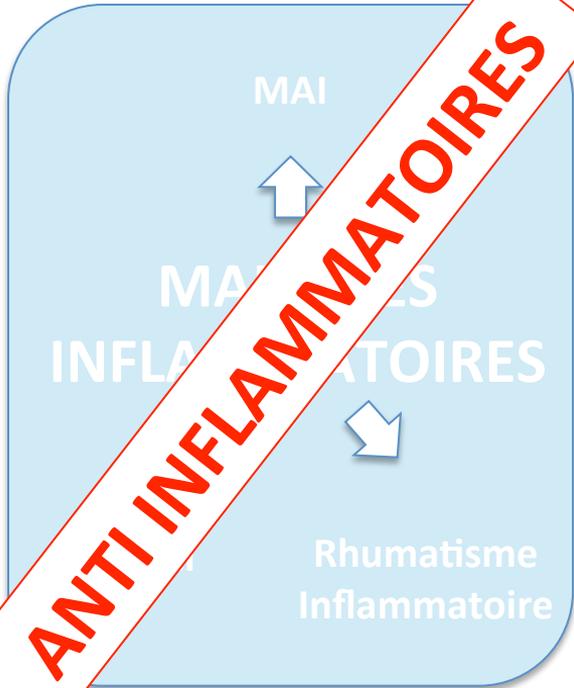
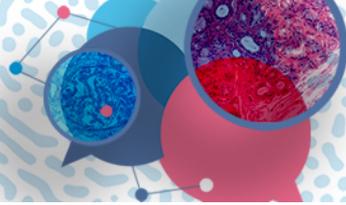


CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES



CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES

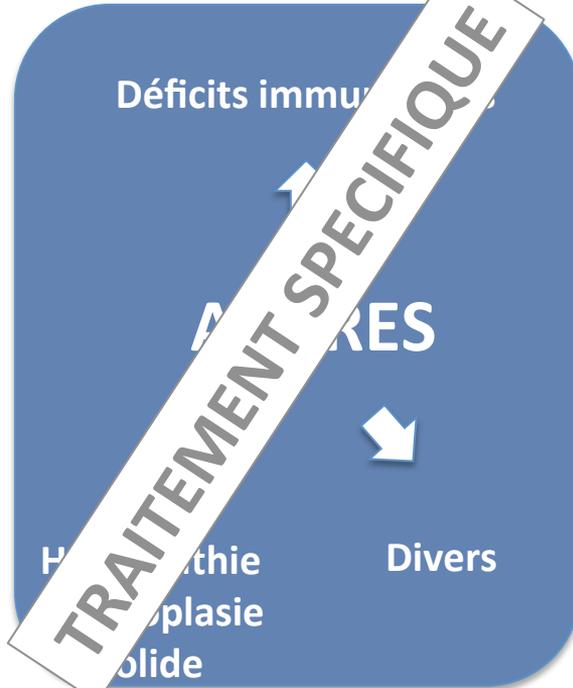
Adapté de Palladini, Eur J Int Med 2013



ANTI INFLAMMATOIRES

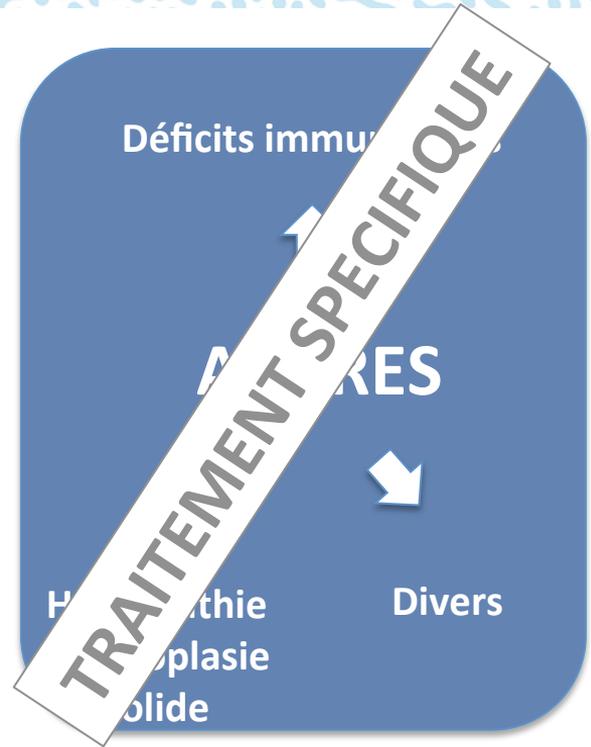
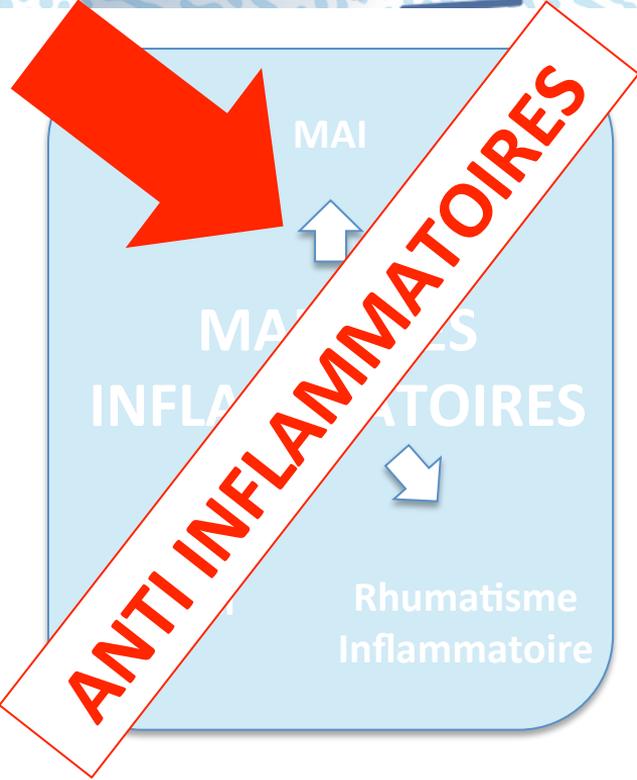
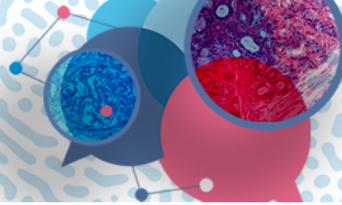


ANTI INFECTIEUX

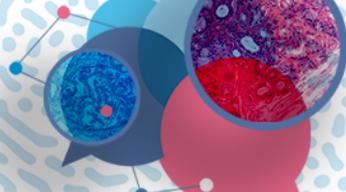


TRAITEMENT SPECIFIQUE

CAUSES CLASSIQUES ET MOINS CONNUES



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

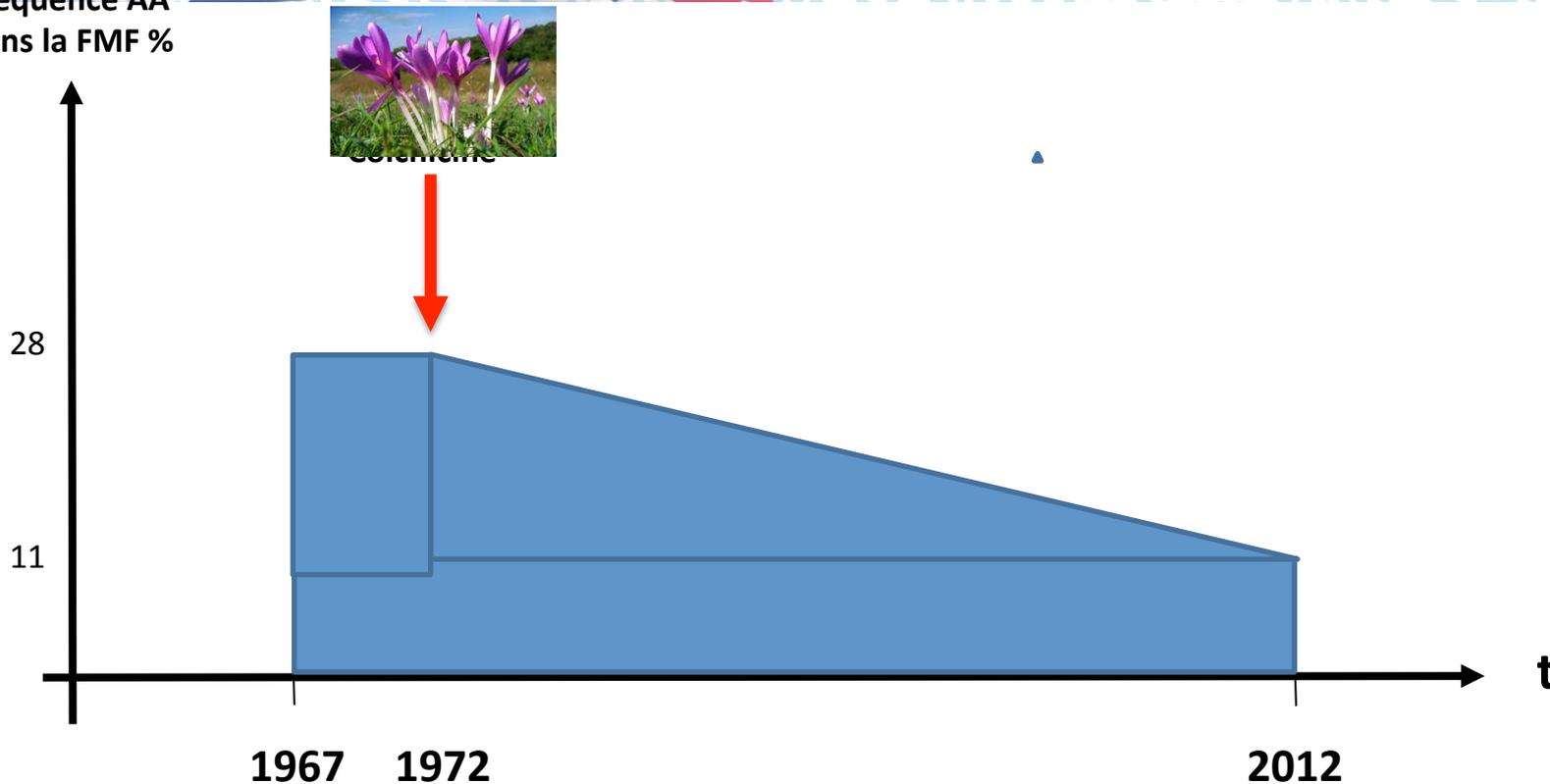
MULTIDISCIPLINAIRE
DE
L'AMYLOSE

10 ANNEES
d'innovations

Espace Saint Martin - PARIS

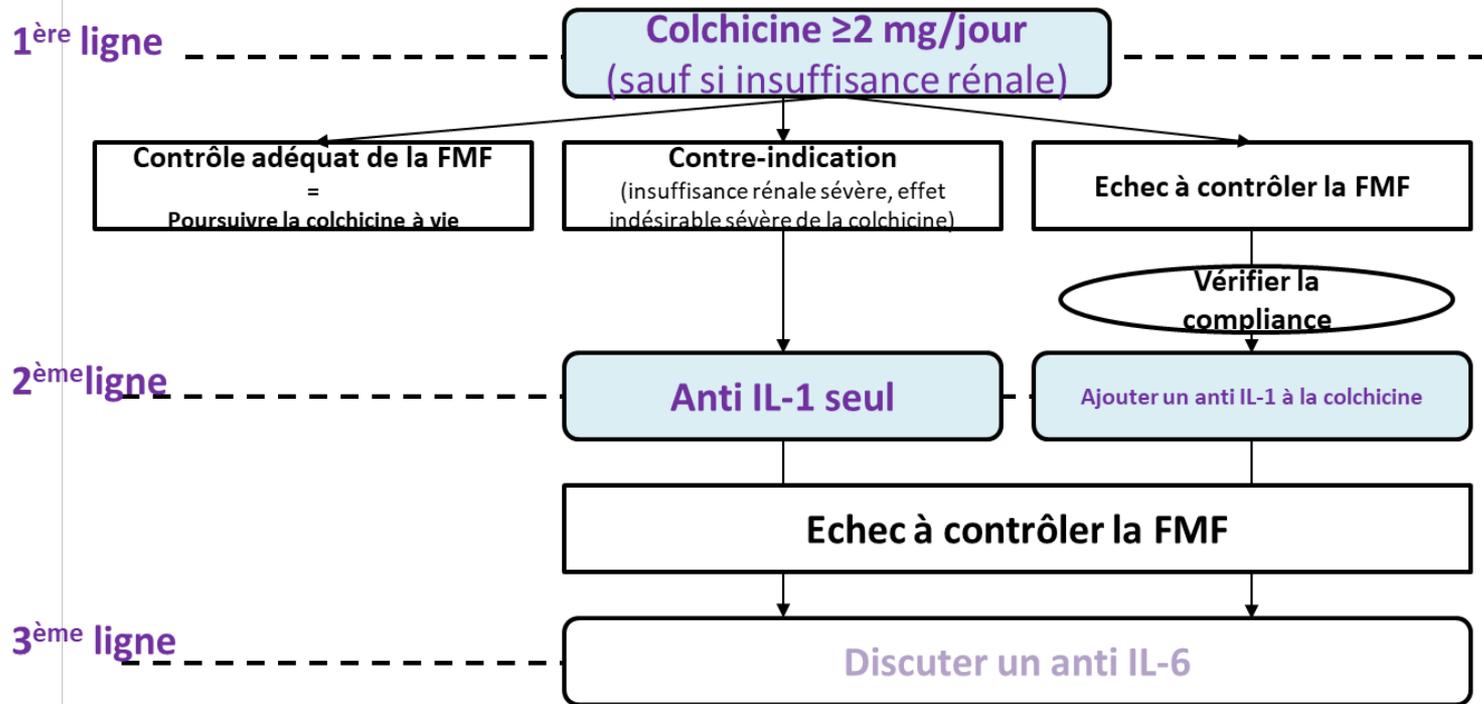
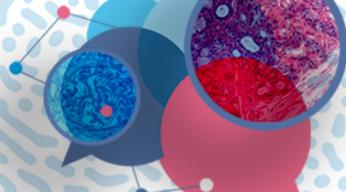
www.congres-amylose.com

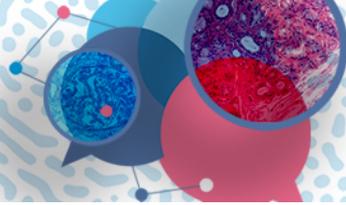
Fréquence AA
dans la FMF %



Sohar, Am J Med, 1967

Akar, Medicine, 2012





Seule étiologie retrouvée l'obésité?

1

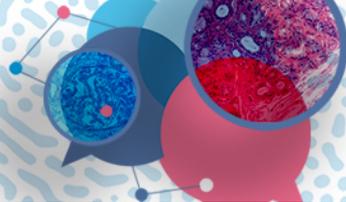
Réduction pondérale

Régime

Si échec discuter chirurgie
bariatrique mais risque de
dégradation rénale

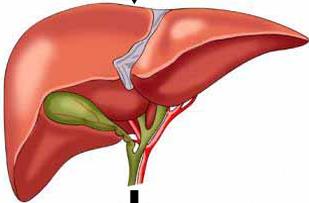
2

Biothérapies (anti IL1/6) discutées
UNIQUEMENT en cas d'échec en RCP du
CeRéMAIA ou en RCP de la filière FAI²R.



Maladie Inflammatoire

Il-1; Il-6; TNF α



SAA



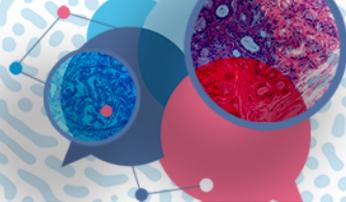
GAG
Composé P

EPRODISATE

Objectif: SAA < 4 mg/L

*Dember, NEJM, 2007
2015 Wechalekar, Lancet*

BUT DU TRAITEMENT: CONTROLER L'INFLAMMATION



1- Rappels



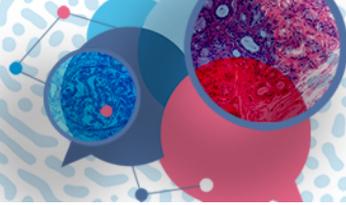
2- Etiologies



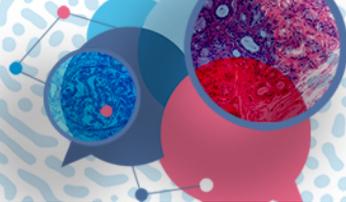
3- Traitement



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

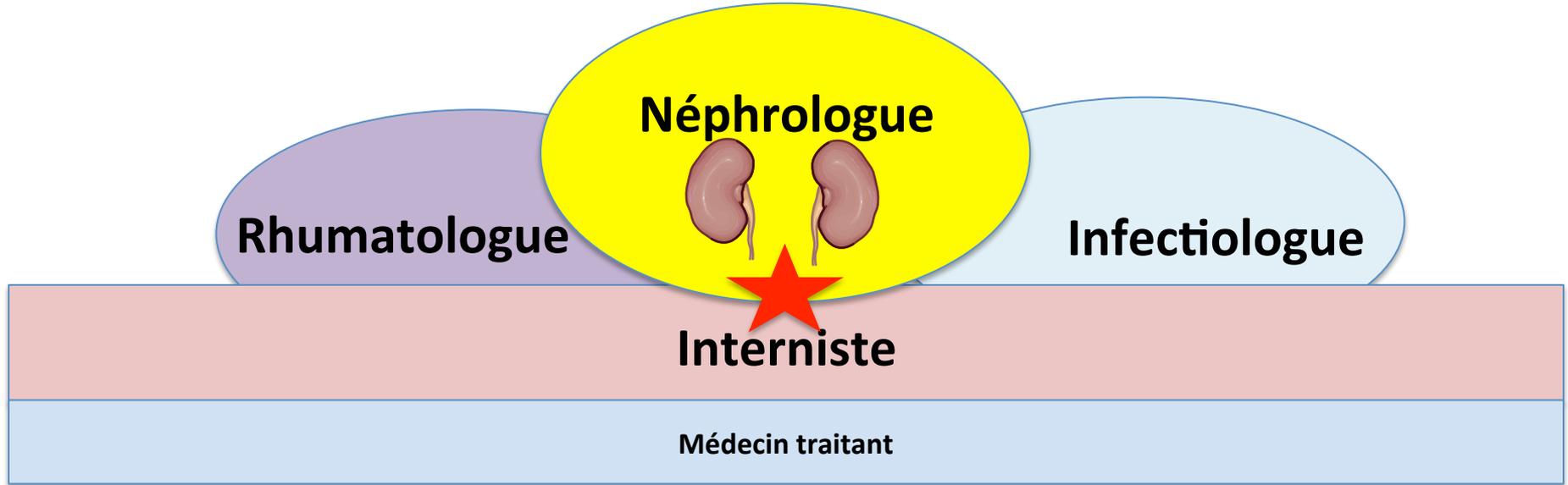
Diagnostic reste (trop) tardif et peut toucher les sujets **âgés**

Causes se diversifient importance d'undépistage précoce

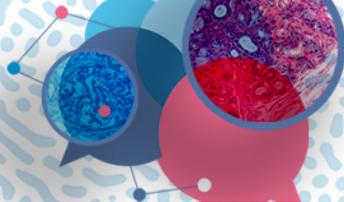
Le **taux de la SAA** ne préjuge **pas** de la présence d'amylose AA

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

PRINCIPAUX MESSAGES À RETENIR



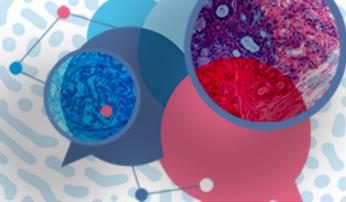
COMMUNICATION COLLABORATION
SYNERGIE



Protocole National de Diagnostic et de Soins

Amylose AA





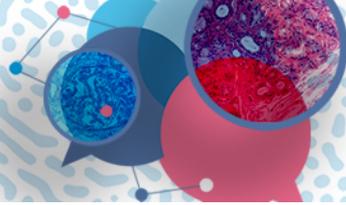
PNDS Amylose AA

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

Gilles GRATEAU¹, Jean-Philippe BASTARD², Jean-Jacques BOFFA³, David BUOB⁴, Soraya FELLAHI³, Alexandre KARRAS⁵, Léa SAVEY¹, Sophie GEORGIN-LAVIALLE¹ 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.

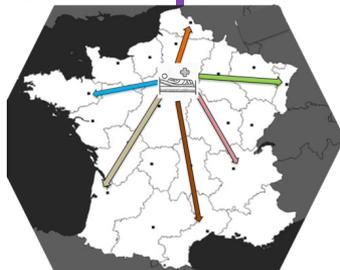


OUTILS D'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

Programme élaboré

Partenariat avec l'association de patients

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



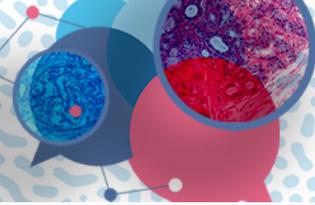
RCP AAA

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

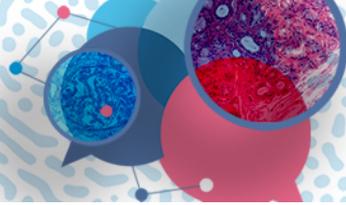
Pr Jérémie Sellam

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

Centre de référence maladies auto inflammatoires et des amyloses

Hôpital Tenon, Paris

Tel: 01 56 01 60 77

marion.delplanque@aphp.fr

sophie.georgin-lavialle@aphp.fr

lea.savey@aphp.fr



CeRéMAIA



MERCI DE VOTRE ATTENTION