

IMPACT DE L'AMYLOSE AU QUOTIDIEN

Enquête réalisée à la demande de l'Association Française contre l'Amylose en partenariat avec

Pr Adams	Service de Neurologie	CHU de Bicêtre APHP	Coordinateur CRMR NNetf Neuropathies Amyloïdes Héritaires
Pr Bridoux	Service de Néphrologie, Hémodialyse et Transplantation Rénale	CHU Jean Bernard Poitiers	Co Coordinateur CRMR Amylose AL
Pr Damy	Service de Cardiologie	CHU Mondor – Créteil APHP	Coordinateur CRMR Amylose Cardiaque – Réseau Amylose Mondor
Pr Grateau	Service de Médecine Interne	Hôpital Tenon – Paris APHP	Coordinateur CRMR Amylose AA
Pr Jaccard	Service Hématologie et Thérapie Cellulaire	CHU Dupuytren Limoges	Co Coordinateur CRMR Amylose AL
Pr Plante Bordeneuve	Service de Neurologie	CHU Mondor – Créteil APHP	Réseau Amylose Mondor

Rapport rédigé le 29 août 2019

Dr Charles TAIEB



Table des matières

AVANT-PROPOS	3
OBJECTIFS	5
MÉTHODOLOGIE	5
CENTRES PARTICIPANTS	6
POPULATION ÉTUDIÉE	6
Critères d'inclusion	6
Critères de non-inclusion	6
RÉSUMÉ	7
RÉSULTATS	9
a. Typologie de l'échantillon	9
b. Connaissance de l'amylose	15
c. Parcours avant le diagnostic	19
d. Le diagnostic	25
e. Le suivi médical	29
f. Le ressenti personnel	32
g. MDPH- Maison Départementale des Personnes Handicapées	42
h. Impact sur le travail	45
i. Ressources médicales consommées	50
j. Reste à charge en lien avec l'amylose	54
k. Qualité de vie	55
l. Aidants	57
ANNEXE : ENSEMBLE DES RÉSULTATS SANS COMMENTAIRES	9

AVANT-PROPOS

Les amyloses sont des maladies caractérisées par l'accumulation dans différents tissus de protéines fibrillaires insolubles qui s'y déposent progressivement altérant leur structure et leur fonction.

Il existe plusieurs types d'amylose.

À ce jour, plus de vingt-cinq protéines ont été identifiées comme pouvant conduire à une amylose.

La classification des amyloses dépend de la nature biochimique de la protéine impliquée dans la formation des dépôts amyloïdes et des signes cliniques observés.

TYPE D'AMYLOSE	Amylose AA	Amylose AL	Amylose à transthyréline Xxx	
			Héréditaire	Sénile
Dépôts	Protéine inflammatoire SAA (sérum amyloïde A)	Chaînes légères d'Ig (Kappa ou Lambda)	Transthyréline mutée	Transthyréline sauvage
Source	Foie	Moelle osseuse	Foie	Foie
Organes atteints	Rein, Foie	Cœur, rein, foie, système nerveux	Système nerveux périphérique, cœur	Cœur

Sources, type de dépôts et organes atteints dans les quatre types principaux d'amylose

Amylose AA

Dans l'amylose AA, c'est une protéine appelée sérum amyloïde A (SAA) qui est produite en excès par le foie. Cette protéine SAA est une protéine de l'inflammation donc toutes les situations qui entraînent de l'inflammation chronique peuvent être pourvoyeuses de production en excès de SAA et donc déclencher une amylose AA.

Amylose AL

Les amyloses AL sont liées principalement aux gammopathies monoclonales (MGUS) ou au myélome. Les gammopathies monoclonales sont très fréquentes et touchent environ 10% des patients de 60 ans. Ces gammopathies se compliquent heureusement rarement d'amylose.

Amyloses à transthyrétine

La transthyrétine (TTR) est une protéine synthétisée par le foie sous forme de monomère. Ces monomères s'assemblent en tétramères qui transportent des protéines (ex : hormone thyroïdienne, vitamine D) dans le sang. Les amyloses TTR sont de deux types :

- **Amylose à transthyrétine dite « sénile »** où le précurseur est la transthyrétine non mutée (ATTRwt) survenant quasi exclusivement chez des hommes âgés. Les mécanismes de cette amylose ne sont pas connus.
- **Amylose à transthyrétine héréditaire**, la forme familiale où la transthyrétine est mutée (ATTRm). La transmission est autosomique dominante. Plus de 100 mutations pathogènes du gène codant pour la TTR ont été identifiées. Les dépôts tissulaires comportent également de la transthyrétine non mutée. Bien qu'héréditaire, on ne retrouve des antécédents familiaux que dans 50% des cas. L'atteinte tissulaire est variable suivant la mutation. La mutation ATTR Val30Met est la plus fréquente et se présente chez les patients d'origine portugaise par une neuropathie à l'âge de 25 à 30 ans. Certaines mutations (Val122Ile, Ser77Tyr...) touchent principalement ou exclusivement le cœur.

OBJECTIFS

Les objectifs de cette étude descriptive étaient les suivants :

1. Identifier les étapes du parcours de soins du diagnostic de la maladie jusqu'à la prise en charge médicale ;
2. Étudier la relation avec les soignants, médecins, infirmières (information, qualité de la relation) ;
3. Étudier les difficultés administratives (MDPH, ...) notamment pour l'ouverture de droits ;
4. Analyser le vécu de la maladie et son retentissement sur la vie quotidienne.

MÉTHODOLOGIE

Il s'agit d'une étude observationnelle en soins courants, non interventionnelle, transversale, non comparative, nationale (France).

Les patients adultes atteints d'amylose et consultant spontanément ont été inclus consécutivement sur une période de 190 jours.

Comme pour toute étude non interventionnelle de type MR003, aucune visite ni aucun acte spécifique à l'étude n'étaient requis par le protocole, et toutes les données collectées dans le cadre de l'étude correspondaient à la prise en charge de ces patients en pratique courante.

En effet, dans ce projet :

- 1° Le patient ne pouvait participer que si, après avoir été individuellement informé, il ne s'y opposait pas ;
- 2° Ces recherches en soins courants sont demeurées non interventionnelles ;
- 3° Aucune donnée directement ou indirectement identifiante ne pouvait être utilisée ;
- 4° Le responsable du traitement des données s'était engagé à ne collecter que les informations strictement nécessaires et pertinentes au regard des objectifs de la recherche.

Par principe et pour que les résultats obtenus soient le reflet de la réalité, la méthodologie était simple, pragmatique et compréhensible par tous. Elle répondait aux critères méthodologiques MR003.

Le protocole repose sur un socle à trois pieds :

- National ;
- Transversal ;
- Non interventionnel.

CENTRES PARTICIPANTS

Pr Adams	Service de Neurologie	CHU de Bicêtre APHP	Coordinateur CRMR NNetf Neuropathies Amyloïdes Héréditaires
Pr Bridoux	Service de Néphrologie, Hémodialyse, Transplantation Rénale	CHU Jean Bernard Poitiers	Co Coordinateur CRMR Amylose AL
Pr Damy	Service de Cardiologie	CHU Mondor – Créteil APHP	Coordinateur CRMR Amylose Cardiaque – Réseau Amylose Mondor
Pr Grateau	Service de Médecine Interne	Hôpital Tenon – Paris APHP	Coordinateur CRMR Amylose AA
Pr Jaccard	Service Hématologie et Thérapie Cellulaire	CHU Dupuytren Limoges	Co Coordinateur CRMR Amylose AL
Pr Plante Bordeneuve	Service de Neurologie	CHU Mondor – Créteil APHP	Réseau Amylose Mondor

POPULATION ÉTUDIÉE

Les patients adultes atteints d'amylose ont été inclus consécutivement au moment de la consultation ou par courrier. Tous les centres prenant en charge l'amylose dans le cadre des centres de référence ou de compétence ont été sollicités pour participer à l'étude. La taille de l'échantillon devait tenir compte du fait que l'amylose est une maladie rare. Ainsi, il était prévu d'inclure un maximum de 200 patients dans l'étude.

Critères d'inclusion

- Patients âgés de 18 ans et plus ;
- Patients ayant donné leur consentement oral pour participer après avoir reçu des informations orales et écrites sur l'étude ;
- Patients ayant un diagnostic d'amylose.

Critères de non-inclusion

- Patients âgés de moins de 18 ans ;
- Patients n'ayant pas donné leur consentement oral pour participer, après avoir reçu des informations orales et écrites à propos de l'étude ;
- Patients n'ayant pas un diagnostic d'amylose.

RÉSUMÉ

15 MOIS POUR POSER LE DIAGNOSTIC, 13 MOIS POUR CONFIRMER LE TYPE DE L'AMYLOSE

Près de 15 mois en moyenne sont nécessaires pour donner un nom à la maladie, et 13 mois pour confirmer le type d'amylose.

28 mois avant de démarrer un traitement !... un délai qui s'accompagne d'une dégradation importante et irréversible de l'état des malades !

Réduire l'errance diagnostique c'est améliorer le pronostic vital, mais c'est aussi répondre à un problème de santé publique. Elle est en effet responsable d'un gaspillage de ressources médicales (4 médecins en moyenne ont été consultés pour obtenir leur diagnostic ; 2 médecins hospitaliers et 2 médecins de ville et de très nombreux examens).

Pour 65% des répondants un médecin hospitalier a suspecté en premier le diagnostic et pour 92% des répondants un médecin hospitalier a confirmé en premier le diagnostic.

38% reconnaissent avoir des difficultés pour se rendre à l'hôpital et pour 78% le temps de trajet est supérieur à 1 heure.

UN DIAGNOSTIC TARDIF... MAIS ANNONCE DANS DE BONNES CONDITIONS

- 85% des répondants considèrent que le médecin a pris le temps de lui expliquer ; 88% de les écouter et 83% affirment avoir compris les informations fournies par le médecin.
- 10% seulement des répondants estiment avoir trouvé le temps de consultation insuffisant.
- 65% confient être allés sur internet pour chercher davantage d'information.
- Pour 92%, le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier (78% d'un centre de référence ou compétence), 82% consultent 2 fois ou plus/an.
- 81% sont satisfaits des informations qu'ils reçoivent au cours de la consultation.
- 71% se sentent i les décisions touchant à leur prise en charge médicale.

MDPH... 200 JOURS POUR OBTENIR UNE RÉPONSE !

Seulement 40% considèrent être bien informés de leurs droits.

Seul un répondant sur trois déclare avoir déposé un dossier MDPH [28,5%].

Parmi eux 24% considèrent que les dossiers MDPH sont trop complexes à remplir, et 15% que le contact a été difficile à établir.

44% des répondants ayant sollicité une MDPH ont considéré que les délais d'instruction étaient trop longs [durée moyenne : 200 jours] !

Durant ces 7 mois d'attente, l'état des demandeurs évolue et la **quotation** éventuelle sera donc forcément sous-évaluée dès son obtention.

Les demandes concernaient une carte de stationnement pour 78%, une allocation pour adultes handicapés pour 13% et la reconnaissance de travailleurs handicapés pour 62% des actifs.

30% D'ACTIFS, 36% D'ARRÊT DE TRAVAIL D'UNE DURÉE MOYENNE DE 162 JOURS

- 30% des répondants se déclarent actifs au moment du diagnostic. La moyenne d'âge pour les actifs étant de 51 ans.
- 47% déclarent avoir rencontré des problèmes en raison de leur amylose à leur travail !
- 48% ont dû modifier ou arrêter leur activité, 34 % ne l'ont pas fait, mais souhaiteraient le faire !
- 11% déclarent avoir bénéficié d'un mi-temps thérapeutique.
- 36% d'un arrêt de travail, 5% ont déposé un congé sans solde et 8 % des RTT.

UNE QUALITÉ DE VIE SIGNIFICATIVEMENT ALTÉRÉE !

L'évaluation de la qualité de vie mesurée par l'EVA de l'EQ5-D met en évidence que la qualité de vie est nettement altérée : EVA moyen à 58 ± 21 [médiane 60].

Une méta analyse de plus de 50 études en oncologie qui évaluaient la qualité de vie de patients souffrant de différents cancers dont le cancer du sein, de la prostate ou digestif a montré que leur score EVA moyen était à 71,5.*

**(Impact of cancer on health related quality of life : evidence using the EQ-5D)*

POUR 74% L'AMYLOSE EST UN HANDICAP !

Les $\frac{3}{4}$ [74%] des répondants sont inquiets pour leur avenir, 57% se sentent découragés.

Impact personnel

- 68% des répondants se déclarent fatigués, 56% se plaignent de douleurs qui perturbent leur quotidien et 57% d'un sommeil perturbé !
- Les 2/3 se déclarent limités dans les activités quotidiennes (faire les courses ou leur ménage) ou dans leur activité de loisirs.
- Et près d'un sur deux (44%) a des difficultés pour accomplir les gestes du quotidien boutonner, lacer leurs chaussures, faire leur toilette, se brosser les dents, se coiffer.

Impact sur la vie de couple

- 73% des répondants déclarent que leur amylose entraîne une diminution de leur désir sexuel.
- 60% observent une baisse de la libido de leur conjoint et 48% que leur relation de couple est perturbée.

Impact sur la vie de famille

- 59% redoutent d'être un poids pour leur famille.
- 66% déclarent arriver à se confier à eux sans les inquiéter et un sur deux [49%] pense que son état perturbe actuellement ses relations avec sa famille.

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE ENCORE PEU UTILISÉE... MALGRÉ UNE UTILITÉ CONFIRMÉE !

- 11% des répondants ont eu accès à des séances d'éducation thérapeutique.
- Parmi eux, 75 % confirment que ces séances les ont aidés à prendre en charge leur quotidien.

CONNAISSANCE DE L'AMYLOSE

- Bien qu'une proportion importante juge bien connaître l'amylose, les questions qu'ils se posent montrent une méconnaissance des aspects détaillés.
- Un besoin marqué d'information sur la recherche, et sur la pathologie.
- Un rôle important d'internet dans l'information, un recours faible à l'association.

AIDANTS

- Un peu moins du tiers des patients a besoin d'un aidant tous les jours.
- Pour plus des $\frac{3}{4}$, l'aidant est le conjoint.
- Pour les aidants actifs, l'impact sur leur travail reste limité.
- L'impact sur les loisirs est élevé.

RÉSULTATS

a. Typologie de l'échantillon

2 000 questionnaires ont été imprimés, 1 850 questionnaires ont été diffusés par les 5 centres français spécialistes de la prise en charge de l'amylose.

Sur les 603 personnes ayant répondu au questionnaire, 125 étaient atteintes des formes NAF ou NAH ou hATTR PN, soit 20,73% des répondants. L'ensemble des répondants se répartissait comme suit :

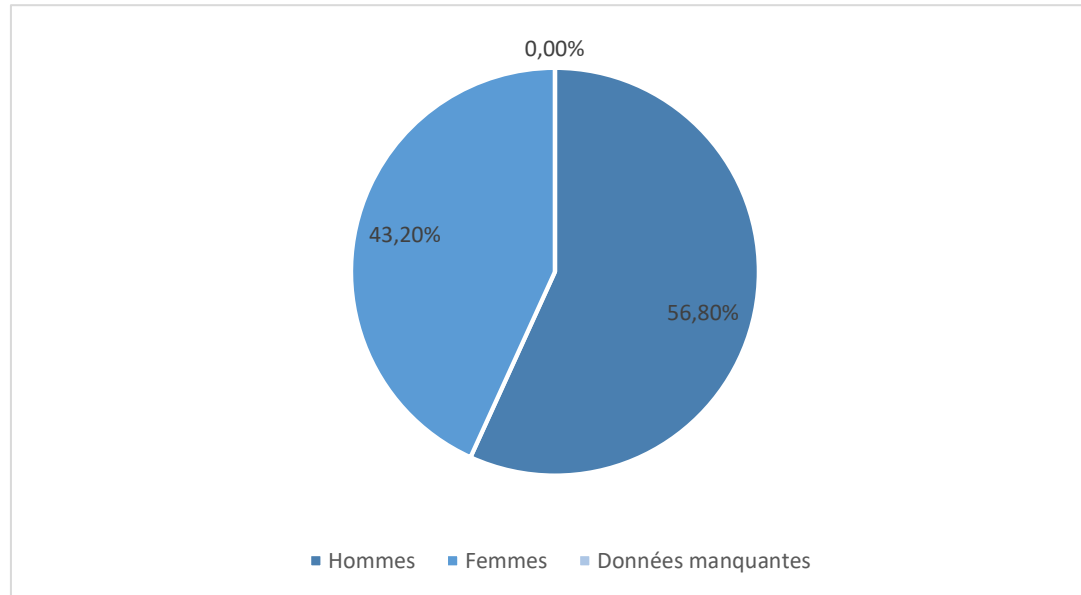
TOTAL RÉPONDANTS	AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ou ATTR wt	Héréditaire autre	Non précisé
603	25	170	125	99	109	24	51
100%	4,15%	28,19%	20,73%	16,42%	18,08%	4,15%	8,46%

La suite des résultats est donnée pour les patients porteurs des formes NAF ou NAH ou hATTR PN (n = 125), notés *patients NAF*.

L'âge moyen est de 65,8 ans.

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Âge moyen	66,8	65,7	55,7	65,8	66,9	77,6	62,3	
Sexe								
Hommes	64,68%	52,00%	60,59%	56,80%	62,63%	84,40%	60,00%	66,67%
Femmes	34,49%	48,00%	39,41%	43,20%	35,35%	14,68%	40,00%	29,41%
Données manquantes	0,83%	0,00%	0,00%	0,00%	2,02%	0,92%	0,00%	3,92%

Le sex-ratio est de 56,80% pour les hommes et de 43,20% pour les femmes.



Après la forme AA, c'est dans les formes NAF que nous observons la plus faible proportion d'hommes [57%] et la plus forte proportion de femmes [43%].

70,40% des répondants NAF ont déclaré être en couple, 20,00% ont répondu être seul(e).

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAF ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Situation familiale								
seul(e)	17,58%	24,00%	16,47%	20,00%	14,14%	16,51%	8,00%	27,45%
en couple	76,12%	64,00%	79,41%	70,40%	81,82%	82,57%	92,00%	50,98%
en maison de retraite	0,50%	0,00%	1,18%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	1,96%
autres	2,16%	4,00%	1,76%	4,00%	0,00%	0,00%	0,00%	7,84%

Pour la forme NAF, la proportion de patients seuls ou en couple se situe entre les extrêmes.

81,60% des répondants NAF ont déclaré avoir des enfants.

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Déclarent avoir des enfants								
Oui	86,73%	76,00%	88,24%	81,60%	89,90%	91,74%	96,00%	78,43%

Concernant la situation professionnelle, 47,20% des individus NAF ont indiqué être à la retraite ou sans activité, 36,80% en activité et 14,40% en arrêt de travail/invalidité.

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Situation professionnelle								
En activité	18,74%	24,00%	14,12%	36,80%	14,14%	6,42%	40,00%	11,76%
Collège/lycée/université/apprentissage	0,50%	4,00%	0,00%	0,80%	0,00%	0,00%	4,00%	0,00%
En arrêt de travail / invalidité	11,44%	12,00%	15,88%	14,40%	14,14%	2,75%	4,00%	5,88%
Retraité ou sans activité	67,33%	36,00%	69,41%	47,20%	70,71%	89,91%	52,00%	78,43%
Sans emploi (chômage)	1,16%	16,00%	0,59%	0,80%	0,00%	0,92%	0,00%	0,00%

Après la forme AA, la plus forte proportion de personnes se déclarant retraitées se situe chez les formes NAF.

Après les autres formes héréditaires, la plus forte proportion de patients se déclarant en activité se situe chez les formes NAF.

Après la forme AL, la plus forte proportion de patients se déclarant en arrêt de travail ou invalidité se situe chez les formes NAF.

Concernant la **localisation géographique de l'habitat**, 28% des répondants atteints de la forme NAF ont déclaré habiter Paris ou sa banlieue, 20,80% dans une petite ville (2 000 à 9 999 habitants), 17,60% en milieu rural (moins de 2 000 habitants), 16,75% dans

une ville moyenne (10 000 à 49 999 habitants), 8,13% dans une grande ville (50 000 à 99 999 habitants) et 5,60% dans une métropole (100 000 habitants ou plus).

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Localisation géographique de l'habitat								
Paris et banlieue	22,55%	32,00%	15,88%	28,00%	19,19%	25,69%	16,00%	29,41%
Métropole (100 000 habitants ou plus)	6,80%	4,00%	5,29%	5,60%	10,10%	7,34%	16,00%	5,88%
Grande ville (50 000 à 99 999 habitants)	8,13%	4,00%	10,59%	9,60%	5,05%	5,50%	0,00%	13,73%
Ville moyenne (10 000 à 49 999 habitants)	16,75%	24,00%	18,82%	18,40%	15,15%	16,51%	16,00%	5,88%
Petites villes (2 000 à 9 999 habitants)	22,39%	28,00%	22,94%	20,80%	25,25%	21,10%	32,00%	13,73%
Milieu rural (moins de 2000 habitants)	21,56%	0,00%	24,71%	17,60%	23,23%	23,85%	20,00%	23,53%

Parmi les 125 répondants NAF, très peu résident dans une métropole ou dans une grande ville (comme pour tous les autres types d'amylose).

- 80% des patients NAF ont déclaré bénéficier d'une **ALD – Affection Longue Durée** (ALD ou 100% Sécurité sociale),
- 60,80% d'une mutuelle Santé ou Assurance maladie complémentaire,
- 8,00% de la Couverture Maladie Universelle (CMU) ou de l'Aide Médicale d'État (AME).
- et 1,60% d'une allocation (RMI, AA, API, AAS, minimum vieillesse...).

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] est en ALD	86%	92%	88%	80%	89%	87%	80%	86%
Le [la] patient [e] bénéficie d'une des prestations suivantes								
Couverture Maladie Universelle (CMU) ou Aide Médicale d'État (AME)	7,46%	20,00%	4,71%	8,00%	6,06%	5,50%	0,00%	19,61%
Mutuelle Santé ou Assurance maladie complémentaire	73,80%	64,00%	84,12%	60,80%	76,77%	77,98%	60,00%	66,67%
Allocation (RMI, AA, API, AAS, minimum vieillesse...)	1,99%	8,00%	2,35%	1,60%	2,02%	0,00%	0,00%	3,92%

Après la forme AA, c'est dans la forme NAF que l'on observe la plus forte proportion de répondants déclarant bénéficier de la CMU ou de l'AME (8%).

16,00%% des patients NAF ont déclaré rencontrer des **difficultés financières** pour assumer la vie courante, 3,20% pour se soigner et 4,80% pour se loger.

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] rencontre des difficultés financières :								
Pour se soigner	3,65%	12,00%	2,35%	3,20%	3,03%	3,67%	4,00%	5,88%
Pour se loger	3,48%	4,00%	2,94%	4,80%	1,01%	4,59%	0,00%	5,88%
Pour assumer la vie courante	11,44%	28,00%	8,24%	16,00%	10,10%	6,42%	12,00%	15,69%

Quelle que soit la nature des dépenses auxquelles ils ont à faire, la majorité des patients ne rencontrent pas de difficultés financières.

Parmi les trois catégories de difficultés financières, la plus fréquente est celle relative aux dépenses de la vie courante. Il y a de grandes disparités selon le type d'amylose dont le patient est porteur, les patients atteints des formes NAF sont les plus affectés par des difficultés financières (après la forme AA).

Comme pour tous les types d'amylose, rares sont les patients NAF rencontrant des difficultés financières pour se soigner (3,20%) ou pour se loger (4,80%).

b. Connaissance de l'amylose

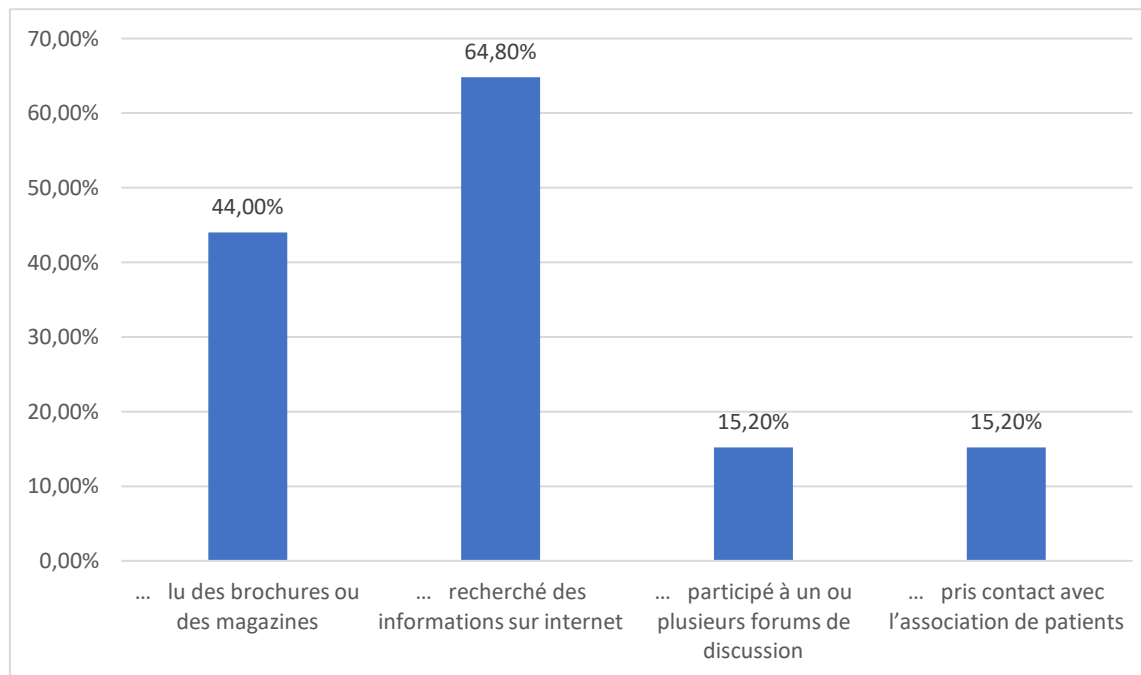
67,20% des répondants porteurs des formes NAF déclarent bien connaître leur maladie, l'amylose.

Toutefois, en analysant leurs interrogations sur leur pathologie, on constate qu'ils n'en maîtrisent pas bien les caractéristiques.

Selon 61,60% des patients porteurs des formes NAF, il est facile de comprendre qu'il y a plusieurs formes d'amylose.

TYPOLOGIE DE L'ÉCHANTILLON		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Connait bien l'amylose	62,69%	56,00%	69,41%	67,20%	64,65%	52,29%	72,00%	45,10%
Comprend aisément qu'il y a plusieurs formes	66,00%	60,00%	67,55%	61,60%	69,70%	72,48%	72,00%	49,02%

Afin de s'informer sur la maladie, 64,80% d'entre eux déclarent avoir recherché des informations sur internet, 44,00% avoir lu des brochures ou des magazines, 15,20% avoir pris contact avec l'association de patients et 15,20% avoir participé à un ou plusieurs forums de discussion.



CONNAISSANCE SUR L'AMYLOSE		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Afin de s'informer sur la maladie ils déclarent avoir								
... lu des brochures ou des magazines	40,80%	40,00%	39,41%	44,00%	41,41%	45,87%	56,00%	17,65%
... recherché des informations sur internet	61,19%	68,00%	68,82%	64,80%	57,58%	57,80%	68,00%	33,33%
... participé à un ou plusieurs forums de discussion	9,78%	8,00%	7,06%	15,20%	11,11%	7,34%	20,00%	3,92%
... pris contact avec l'association de patients	13,76%	16,00%	15,29%	15,20%	10,10%	14,68%	20,00%	5,88%

Le choix prioritaire de source d'information est identique pour tous les types d'amylose : internet.

Les **principales interrogations des patients** porteurs des formes NAF sur la maladie sont :

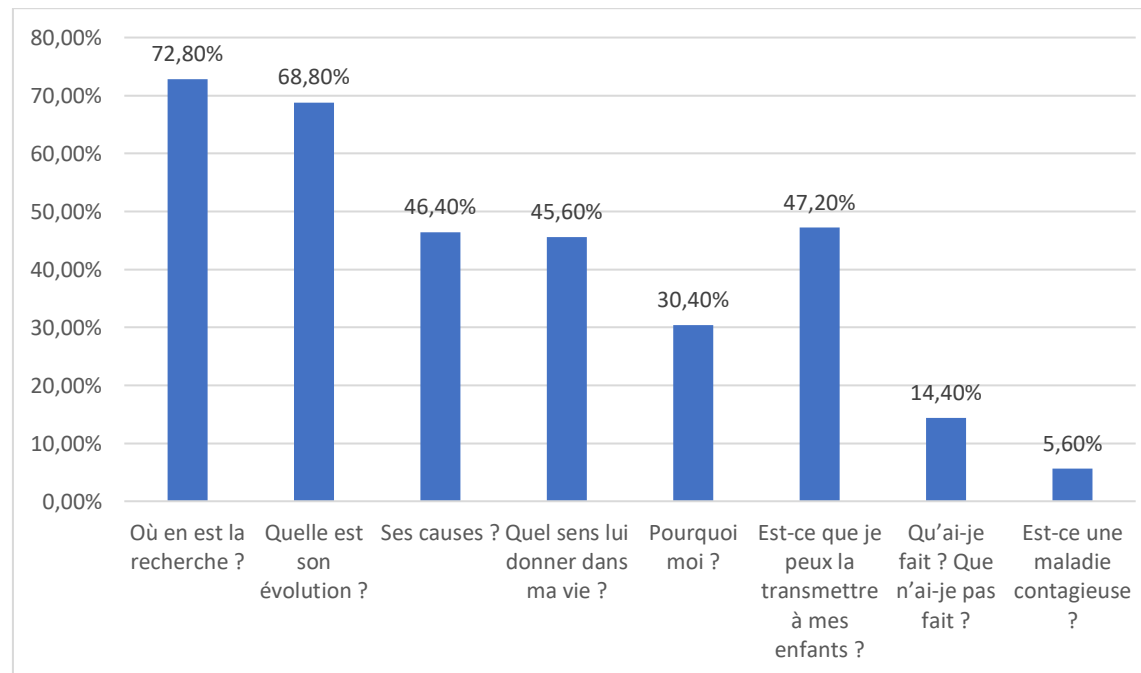
- 72,80% des patients : Où en est la **recherche** ?
- 68,80% des patients : Quelle est l'**évolution** de la maladie ?
- 46,40% des patients : Quelles sont ses **causes** ?

VERBATIM

« ... Espérer de nouveaux traitements plus efficaces »

« Quels sont les traitements en cas de récurrence, ont-ils évolué, fonctionnent-ils ? »

« J'attends avec impatience que des progrès sensibles soient trouvés pour guérir de cette maladie »



CONNAISSANCES SUR L'AMYLOSE		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Leurs principales interrogations sur la maladie sont :								
Où en est la recherche ?	75,62%	80,00%	80,00%	72,80%	77,78%	77,98%	72,00%	56,86%
Quelle est son évolution ?	73,80%	76,00%	76,47%	68,80%	78,79%	78,90%	68,00%	56,86%
Ses causes ?	65,01%	72,00%	79,41%	46,40%	63,64%	70,64%	64,00%	49,02%
Quel sens lui donner dans ma vie ?	43,45%	48,00%	47,06%	45,60%	43,43%	37,61%	44,00%	35,29%
Pourquoi moi ?	42,62%	36,00%	51,18%	30,40%	42,42%	47,71%	28,00%	43,14%
Est-ce que je peux la transmettre à mes enfants ?	36,98%	44,00%	24,12%	47,20%	41,41%	31,19%	64,00%	41,18%
Qu'ai-je fait ? Que n'ai-je pas fait ?	31,18%	32,00%	42,35%	14,40%	26,26%	42,20%	24,00%	23,53%
Est-ce une maladie contagieuse ?	10,78%	20,00%	11,76%	5,60%	9,09%	11,93%	4,00%	19,61%

Globalement, le type d'amylose dont sont porteurs les patients n'influence pas ou peu leurs interrogations sur leur maladie. La contagiosité de cette pathologie ne représente pas une source de questionnement pour l'immense majorité des patients. Seuls 5,60% des patients NAF se sont posé la question, c'est le taux le plus faible parmi les autres formes héréditaires.

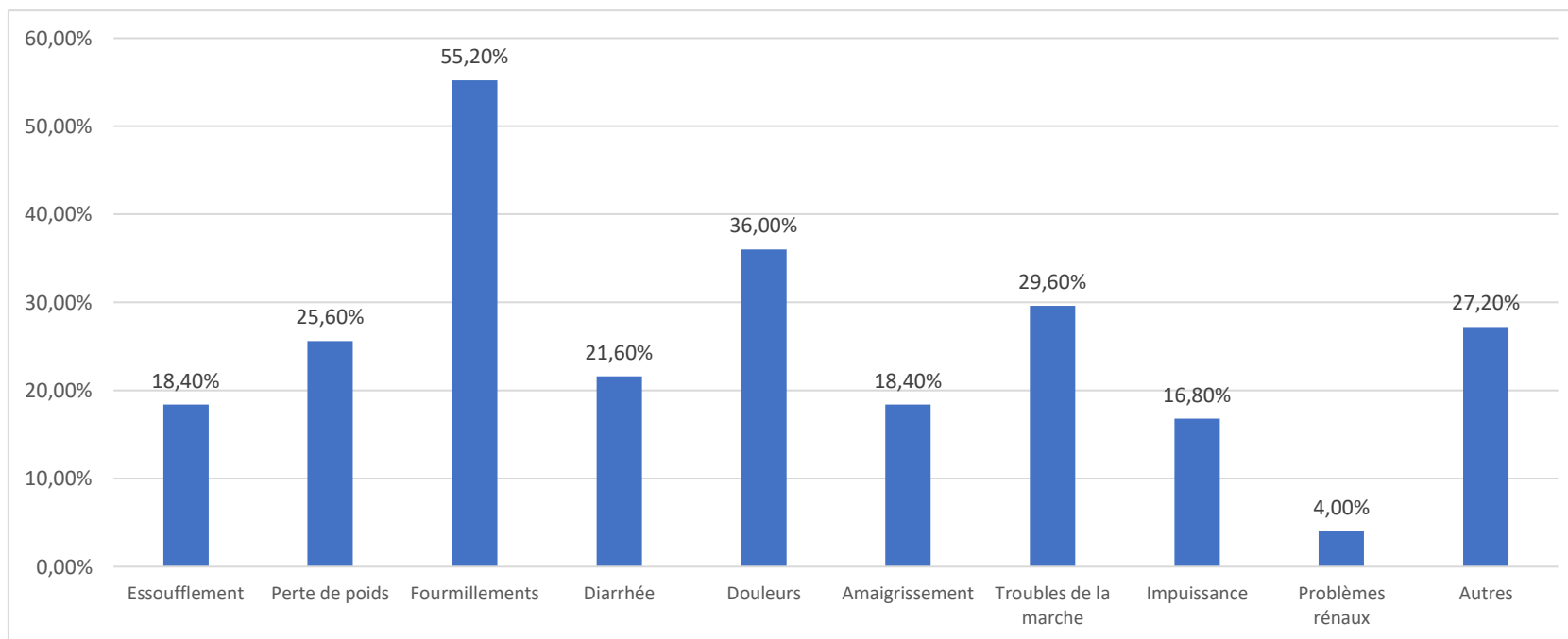
La proportion de patients NAF s'interrogeant sur une possible transmission à la descendance est la plus forte après les autres formes héréditaires de l'amylose (47,20%).

Les questions du sens et du pourquoi interrogent un peu moins de la moitié des patients NAF. Le taux d'interrogation quant à leur responsabilité est le plus faible (14,40%).

c. Parcours avant le diagnostic

Les **premiers symptômes** ressentis avant le diagnostic par les répondants souffrant des formes NAF sont :

- des fourmillements pour 55,20%,
- des douleurs pour 36,00%,
- des troubles de la marche pour 29,60%,
- une perte de poids pour 25,60%,
- de la diarrhée pour 21,60%,
- l'essoufflement pour 18,40% d'entre eux,
- un amaigrissement pour 18,40%
- de l'impuissance pour 16,80%,
- des problèmes rénaux pour 4,00%,
- 27,20% des patients ont déclaré « Autres » à la question concernant les premiers symptômes ressentis.



PARCOURS AVANT LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	25	99	109	25	51
Premiers symptômes ressentis avant le diagnostic								
Essoufflement	49,25%	40,00%	45,29%	18,40%	71,72%	78,90%	28,00%	47,06%
Perte de poids	22,39%	24,00%	23,53%	25,60%	22,22%	13,76%	24,00%	27,45%
Fourmillements	33,17%	16,00%	20,59%	55,20%	32,32%	33,03%	52,00%	23,53%
Diarrhée	12,44%	20,00%	12,35%	21,60%	11,11%	1,83%	16,00%	9,80%
Douleurs	27,69%	44,00%	25,88%	36,00%	30,30%	16,51%	28,00%	23,53%
Amaigrissement	14,93%	12,00%	17,06%	18,40%	14,14%	7,34%	4,00%	23,53%
Troubles de la marche	27,69%	20,00%	18,82%	29,60%	36,36%	33,03%	40,00%	23,53%
Impuissance	15,42%	12,00%	12,94%	16,80%	19,19%	16,51%	16,00%	11,76%
Problèmes rénaux	15,92%	44,00%	21,18%	4,00%	15,15%	14,68%	20,00%	17,65%
Autres	34,99%	40,00%	51,76%	27,20%	29,29%	30,28%	16,00%	25,49%

Les symptômes ressentis avant le diagnostic peuvent différer énormément selon le type d'amylose dont le patient est atteint.

Le principal symptôme rapporté par les patients NAF est les fourmillements (55,20%), c'est le plus fort taux parmi toutes les formes d'amylose ; celui le moins rapporté est les problèmes rénaux (4,00%), le taux le plus faible parmi toutes les formes d'amylose.

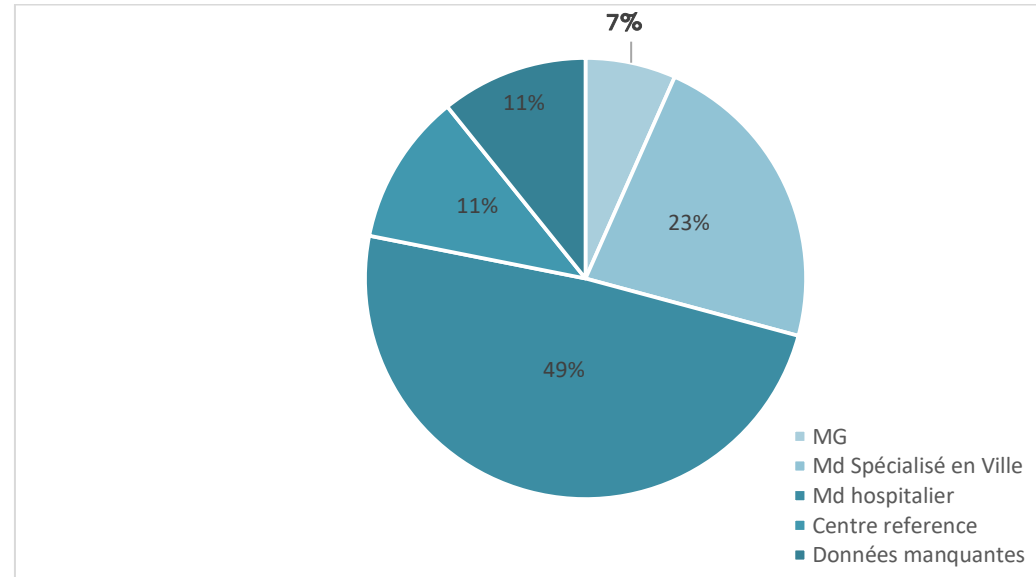
Une errance diagnostique de 23 mois ;

Près de 23 mois en moyenne sont nécessaires pour donner un nom à la maladie,

21 Mois s'écoulent avant de démarrer un traitement !... Un délai qui s'accompagne d'une dégradation importante et irréversible de l'état des malades !

Réduire l'errance diagnostique, c'est améliorer le pronostic vital, mais c'est aussi répondre à un problème de santé publique. Elle est en effet responsable d'un gaspillage de ressources médicales (4 médecins en moyenne ont été consultés pour obtenir leur diagnostic ; 2 médecins hospitaliers et 2 médecins de ville).

À la question « **Quel est le médecin qui a EN PREMIER SUSPECTÉ la maladie ?** » et comme pour les autres types d'amylose, la suspicion de la maladie a été faite majoritairement par un médecin hospitalier (33,60%). Les formes NAF sont les seules pour lesquelles la suspicion par un centre de référence arrive en 2^e position (24,80%). Les 3^e et dernière positions sont respectivement un médecin spécialisé en ville (12,80%) et un médecin généraliste (6,40%).



VERBATIM

« Annonce de la maladie : on m'a juste dit que j'avais une amylose et que ce n'était rien.

...

À la suite j'en ai parlé à plusieurs spécialistes qui m'ont tous dit que le diagnostic était faux ou qu'effectivement ce n'était rien. J'ai enchaîné les hospitalisations pour œdèmes, pour hémorragies, pour manque de sodium, pour plaies dues à des chutes ?

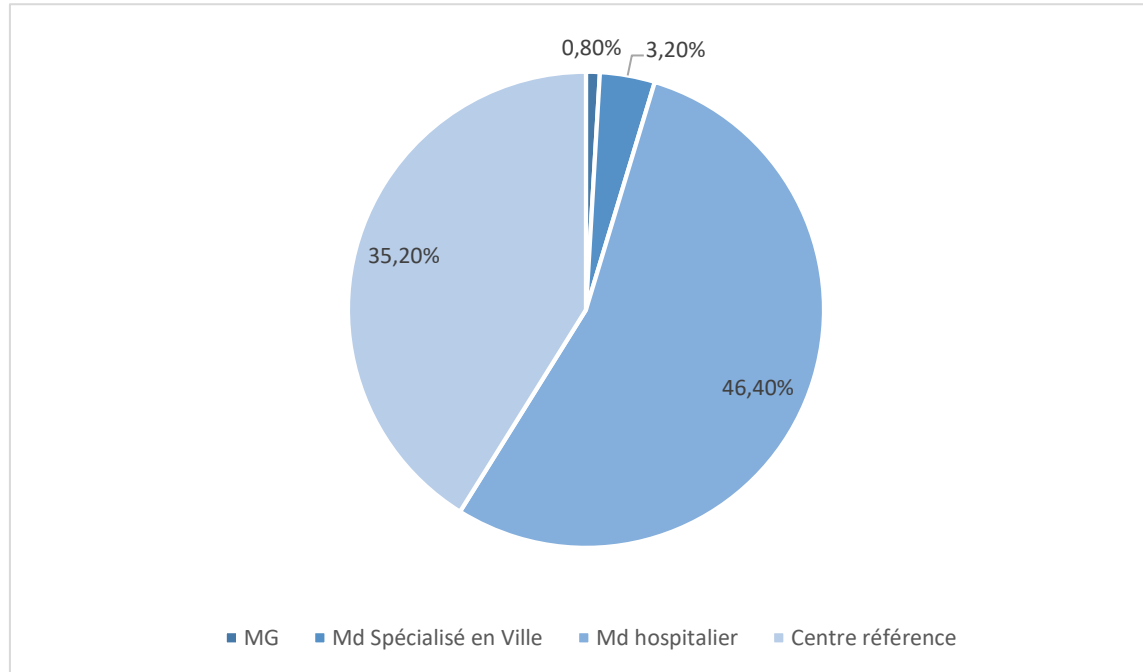
Aujourd'hui, je vais beaucoup mieux, Je pense que toutes ces hospitalisations auraient pu être évitées »

« Je voudrais signaler la difficulté de diagnostic.... Il me paraît important d'insister sur l'information du monde médical pour que cette maladie silencieuse soit diagnostiquée le plus tôt possible... »

« Il a fallu me battre pour qu'enfin on me détecte une amylose AL et pendant ce temps le mal empirait. »

PARCOURS AVANT LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Quel est le médecin qui a EN PREMIER SUSPECTÉ le diagnostic ?								
MG	6,63%	12,00%	6,47%	6,40%	8,08%	1,83%	8,00%	11,76%
Md Spécialisé en Ville	22,55%	8,00%	22,35%	12,80%	25,25%	40,37%	24,00%	11,76%
Md hospitalier	48,92%	68,00%	61,18%	33,60%	44,44%	48,62%	36,00%	50,98%
Centre de référence	11,11%	8,00%	4,12%	24,80%	12,12%	4,59%	16,00%	11,76%

A la question « **Quel est le médecin qui a EN PREMIER CONFIRMÉ le diagnostic** », 46,40% des patients NAF ont répondu un médecin hospitalier, 35,20% un centre de référence, 3,20% un médecin spécialisé en ville (le plus faible taux de toutes les formes d'amylose) et moins de 1% un médecin généraliste.



Quel que soit le type d'amylose dont le patient est porteur, le diagnostic est majoritairement porté par un médecin hospitalier ou un centre de référence.

Le taux de confirmation du diagnostic par un médecin spécialisé en ville est le plus faible pour les patients atteints des formes NAF (0,80%).

PARCOURS AVANT LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51

Quel est le médecin qui a EN PREMIER CONFIRME le diagnostic								
MG	0,83%	0,00%	0,59%	0,80%	1,01%	0,92%	0,00%	1,96%
Md Spécialisé en Ville	6,47%	12,00%	7,06%	3,20%	7,07%	7,34%	8,00%	5,88%
Md hospitalier	56,88%	64,00%	62,94%	46,40%	60,61%	55,05%	52,00%	58,82%
Centre référence	27,03%	16,00%	24,12%	35,20%	26,26%	29,36%	32,00%	15,69%

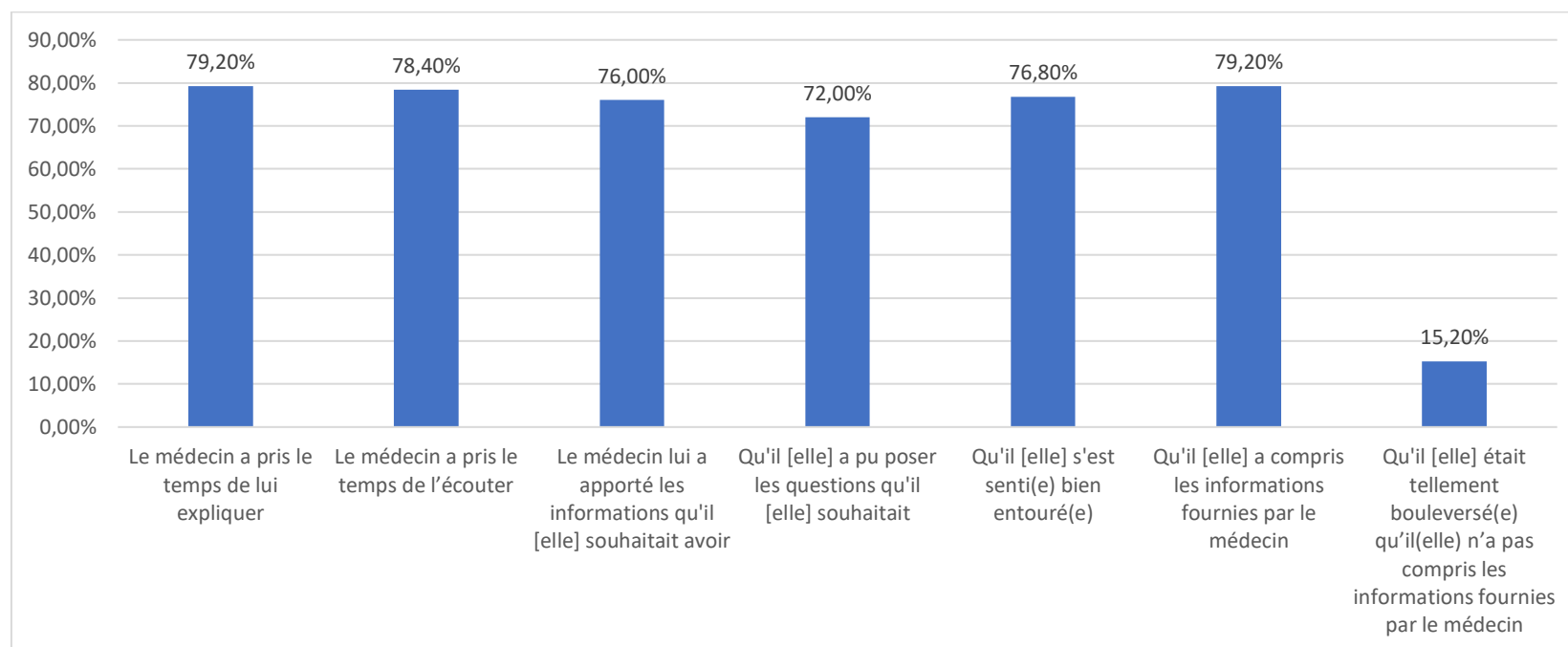
d. Le diagnostic

Un diagnostic tardif mais annoncé dans de bonnes conditions.

Lorsque la maladie a été annoncée,

- 79,20% des patients NAF déclarent que le médecin a pris le temps de la leur expliquer.
- 79,20% d'entre eux ont déclaré qu'ils ont compris les informations fournies par le médecin.
- 78,40% d'entre eux considèrent que le médecin a pris le temps de les écouter.
- 76,80% d'entre eux ont indiqué qu'ils se sont sentis bien entourés.
- Pour 76,00% d'entre eux, le médecin leur a apporté les informations qu'ils souhaitaient.
- 72,00% d'entre eux ont pu poser les questions qu'ils souhaitaient.

Et 15,20% des patients étaient tellement bouleversés qu'ils n'ont pas compris les informations fournies par le médecin.



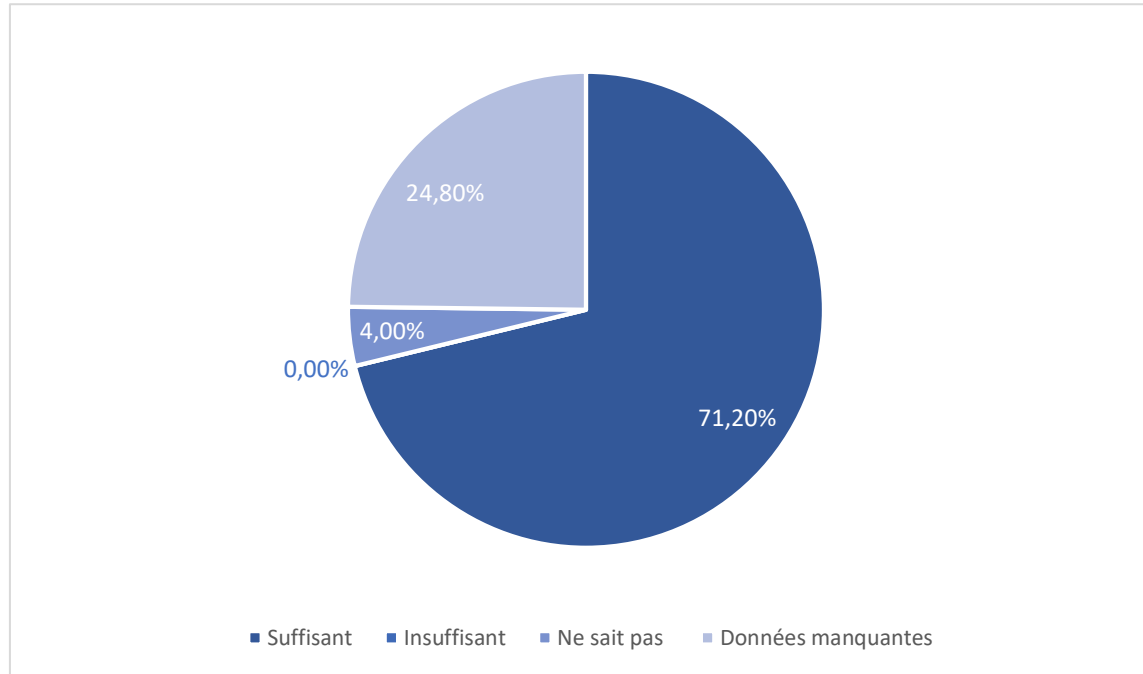
LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Lorsque la maladie a été annoncée, le [la] patient [e] considère que ...								
Le médecin a pris le temps de lui expliquer	78,44%	76,00%	84,12%	79,20%	79,80%	77,06%	72,00%	60,78%
Le médecin a pris le temps de l'écouter	78,11%	76,00%	81,18%	78,40%	80,81%	77,06%	72,00%	68,63%
Le médecin lui a apporté les informations qu'il [elle] souhaitait avoir	74,13%	60,00%	75,29%	76,00%	77,78%	74,31%	68,00%	68,63%
Qu'il [elle] a pu poser les questions qu'il [elle] souhaitait	73,80%	72,00%	73,53%	72,00%	80,81%	76,15%	76,00%	60,78%
Qu'il [elle] s'est senti(e) bien entouré(e)	73,47%	64,00%	75,88%	76,80%	77,78%	67,89%	68,00%	66,67%
Qu'il [elle] a compris les informations fournies par le médecin	74,13%	80,00%	75,88%	79,20%	75,76%	70,64%	68,00%	58,82%
Qu'il [elle] était tellement bouleversé(e) qu'il(elle) n'a pas compris les informations fournies par le médecin	18,41%	28,00%	17,65%	15,20%	20,20%	19,27%	16,00%	19,61%

À l'annonce du diagnostic, le ressenti du patient(e) est le même quel que soit le type d'amylose dont il(elle) est porteur(se).

Les patients NAF sont plutôt satisfaits du comportement du médecin qu'ils ont consulté pour leur diagnostic et très peu se sont sentis tellement bouleversés qu'ils n'ont pas pu comprendre les informations fournies par le médecin (15,20%), taux le plus faible parmi toutes les formes d'amylose.

Comme toutes les formes d'amylose, les patients NAF ont trouvé le **temps de la consultation d'annonce suffisant** (71,20%). Aucun patient (0%) n'a déclaré le temps de consultation insuffisant. 4% d'entre eux ont répondu « Ne sait pas », c'est le plus faible taux avec les autres formes héréditaires.

Pour 24,80% d'entre eux, des données ont manqué dans cette annonce. C'est la plus forte proportion parmi toutes les formes d'amylose.



LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Lors de cette annonce, le [la] patient [e] a trouvé le temps de consultation								
Suffisant	69,15%	60,00%	70,00%	71,20%	74,75%	68,81%	80,00%	50,98%
Insuffisant	1,00%	0,00%	1,18%	0,00%	2,02%	0,00%	4,00%	1,96%
Ne sait pas	12,44%	20,00%	10,00%	4,00%	14,14%	18,35%	4,00%	25,49%
Données manquantes	17,41%	20,00%	18,82%	24,80%	9,09%	12,84%	12,00%	21,57%

Par la suite, afin de s'informer sur la maladie, les patients NAF ont déclaré pour :

- 63,20% avoir recherché des informations sur internet ;
- 33,60% avoir lu des brochures ou magazines ;
- 16,80% avoir cherché à contacter d'autres patient(e)s dans leur situation ;
- 15,20% avoir participé à un ou plusieurs forums de discussion ;
- 12,00% avoir pris contact avec une association de patients.

LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Par la suite, afin de s'informer sur la maladie le [la] patient [e] a :								
.... lu des brochures ou magazines	35,99%	44,00%	35,29%	33,60%	34,34%	42,20%	44,00%	25,49%
.... recherché des informations sur internet	65,34%	68,00%	76,47%	63,20%	61,62%	65,14%	68,00%	39,22%
.... participé à un ou plusieurs forums de discussion	8,96%	12,00%	7,06%	15,20%	11,11%	4,59%	8,00%	3,92%
.... pris contact avec une association de patients	12,94%	20,00%	15,29%	12,00%	17,17%	9,17%	12,00%	3,92%
.... cherché à contacter d'autres patient(e)s dans ma situation	10,45%	4,00%	12,35%	16,80%	12,12%	0,92%	20,00%	3,92%

Les principales sources d'information à la suite du diagnostic sont identiques quel que soit le type d'amylose.

e. Le suivi médical

90% des patients NAF ont déclaré que le médecin qui suivait leur amylose était un **médecin hospitalier**.

Le médecin qui est consulté fait partie pour 71,20% d'entre eux d'un centre de référence, pour 8,00% d'un centre de compétence. 8% des patients ne savent pas si le médecin fait partie d'un centre de référence ou d'un centre de compétence.

Le suivi des amyloses reste globalement très cadré, le médecin est vu en consultation :

- 1 fois par an pour 32,00% d'entre eux ;
- **2 fois par an** pour 41,60% d'entre eux ;
- 3 fois par an pour 6,40% d'entre eux ;
- 8,80% des patients ont répondu « Autre » à cette question.

LE SUIVI MÉDICAL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier	92%	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%
Le médecin qui est consulté fait partie...								
d'un centre de référence	58,04%	32,00%	53,53%	71,20%	65,66%	52,29%	64,00%	47,06%
d'un centre de compétence	13,60%	20,00%	18,82%	8,00%	11,11%	13,76%	12,00%	11,76%
ni de l'un, ni de l'autre	4,15%	8,00%	4,12%	2,40%	4,04%	3,67%	4,00%	7,84%
ne sait pas	15,42%	24,00%	16,47%	8,00%	12,12%	19,27%	8,00%	27,45%
Le médecin est vu en consultation								
1 fois/an	16,42%	20,00%	8,82%	32,00%	11,11%	12,84%	20,00%	17,65%
2 fois/an	35,99%	16,00%	25,88%	41,60%	47,47%	44,04%	24,00%	31,37%
3 fois/an	13,76%	24,00%	18,24%	6,40%	12,12%	16,51%	28,00%	1,96%
Autre	24,21%	28,00%	39,41%	8,80%	23,23%	15,60%	16,00%	33,33%

On relève des disparités fortes sur le nombre de consultations annuelles de suivi selon le type d'amylose. La proportion de patients NAF consultant leur médecin **2 fois par an** (41,60%) se situe entre les extrêmes (16% à 47,47%).

Globalement,

- 80,80% des patients NAF sont **satisfaits des éléments d'information** qu'ils ont reçus lors des consultations.
- 79,20% des patients sont suivis par une **équipe pluridisciplinaire**.
- 64,80% des patients ont déclaré se sentir **impliqués dans les décisions** touchant à leur prise en charge médicale.
- Très peu ont éprouvé des difficultés pour prendre rendez-vous ou pour trouver les coordonnées d'un CR (5,60%).

VERBATIM

« Après nos contrôles les spécialistes concernés communiquent-ils entre eux ? »

« J'apprécie le pôle qui me soigne du fait de la synergie des différentes spécialités réunies en un même endroit. COMPÉTENCE. »

LE SUIVI MÉDICAL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] est satisfait(e) des éléments d'informations qu'il [elle] reçoit lors des consultations								
Oui	80,43%	76,00%	85,88%	80,80%	83,84%	75,23%	80,00%	66,67%
Le [la] patient [e] est suivi(e) par une équipe pluridisciplinaire								
Oui	68,33%	72,00%	71,18%	79,20%	74,75%	53,21%	60,00%	52,94%
Le [la] patient [e] se sent impliqué(e) dans les décisions touchant à sa prise en charge médicale								
Oui	70,81%	68,00%	77,65%	64,80%	76,77%	65,14%	76,00%	60,78%
Le [la] patient [e] a éprouvé des difficultés pour trouver les coordonnées du CR ou pour prendre un rendez-vous								
Oui	5,47%	20,00%	4,71%	5,60%	3,03%	4,59%	8,00%	5,88%

C'est parmi la population NAF que la proportion de patients suivis par une équipe pluridisciplinaire est la plus forte.

Dans leur prise en charge médicale, les patients NAF souhaiteraient voir améliorer les critères suivants :

- Le suivi entre les consultations pour 24,80% d'entre eux ;
- La périodicité des consultations pour 20,00% d'entre eux ;
- Les conditions de rendez-vous ou d'examens pour 18,40% d'entre eux ;
- Le délai de réponse pour 16,80% d'entre eux.

LE SUIVI MÉDICAL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] souhaiterait voir améliorer dans leur prise en charge médicale								
... le délai de réponse	11,44%	32,00%	8,82%	16,80%	12,12%	5,50%	12,00%	7,84%
... les conditions de RdV ou d'examens	13,43%	8,00%	8,82%	18,40%	13,13%	11,93%	24,00%	17,65%
... la périodicité des consultations	13,76%	4,00%	8,24%	20,00%	16,16%	15,60%	20,00%	9,80%
... le suivi entre les consultations	20,90%	32,00%	18,24%	24,80%	17,17%	26,61%	16,00%	11,76%

Selon le type d'amylose dont ils sont atteints, les patients ont des besoins différents concernant l'amélioration de leur prise en charge médicale. Les formes NAF représentent la population qui comptabilise les scores les plus hauts (20%), avec les autres formes héréditaires, en ce qui concerne la demande de périodicité des consultations.

f. Le ressenti personnel

Les troubles de l'état général les plus rapportés parmi les patients NAF sont la fatigue pour un peu moins des 2/3 des patients (64,00%) ; des douleurs qui perturbent leur quotidien pour 63,20% des patients ; un sommeil perturbé pour 52,00% d'entre eux. 28,80% des patients ont déclaré qu'il leur arrivait de manquer d'appétit et 24,00% des patients pensent subir davantage d'affections courantes que les autres (rhume...).

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Son état général								
Se sent fatigué(e)	67,16%	64,00%	68,24%	64,00%	69,70%	64,22%	72,00%	70,59%
Des douleurs perturbent son quotidien	56,05%	52,00%	51,76%	63,20%	59,60%	46,79%	76,00%	56,86%
Son sommeil est perturbé	56,38%	76,00%	54,71%	52,00%	60,61%	48,62%	68,00%	64,71%
Il m'arrive de manquer d'appétit	46,10%	44,00%	33,53%	28,80%	36,36%	29,36%	28,00%	39,22%
Je pense subir plus d'affections courantes (rhume...) que les autres	33,83%	48,00%	40,59%	24,00%	40,40%	22,94%	40,00%	35,29%

Quel que soit le type d'amylose, les troubles de l'état général se traduisent par les mêmes symptômes.

Les patients NAF se sentent **limités globalement dans leur vie quotidienne** pour 55,20% d'entre eux.

De manière plus précise, dans les...

- Activités intenses (monter plusieurs étages, courir, porter des charges lourdes...) pour 62,40% d'entre eux ;
- Mouvements rapides d'une position à une autre (se lever, se pencher...) pour 60,80% d'entre eux ;
- Activités sportives ou de loisirs pour 55,20% d'entre eux ;
- Activités quotidiennes (boutonner un vêtement, lacer ses chaussures, faire sa toilette, se brosser les dents, se coiffer...) pour 12,00% d'entre eux.

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Je me sens limité(e) dans les activités qui suivent								
VIE QUOTIDIENNE	62,52%	52,00%	65,29%	55,20%	66,67%	64,22%	64,00%	62,75%
Activités intenses (monter plusieurs étages, courir, porter des charges lourdes...)	70,32%	60,00%	71,18%	62,40%	77,78%	72,48%	76,00%	68,63%
Activités sportives ou de loisirs	61,69%	52,00%	66,47%	55,20%	68,69%	58,72%	64,00%	56,86%
Activités quotidiennes (boutonner, lacer mes chaussures, faire ma toilette, me brosser les dents, me coiffer...)	11,61%	4,00%	11,18%	12,00%	16,16%	10,09%	16,00%	7,84%
Mouvements rapides d'une position à une autre (me lever, me pencher...)	60,86%	52,00%	59,41%	60,80%	65,66%	64,22%	60,00%	52,94%

Les patients NAF sont globalement limités dans les mêmes activités que les autres formes d'amylose. Ces patients représentent la plus faible population limitée dans la vie quotidienne, après la forme AA.

Concernant le ressenti :

- Près de 3/4 des patients NAF considèrent leur amylose comme un handicap : 72,00% ;
- Ils sont inquiets pour l'avenir : 72,80% ;
- Plus de la moitié ressentent de la colère ou de la nervosité (56,80%) ;
- Et/ou se sentent découragés (56,00%) ;
- Près de 1/3 de ces patients ont le sentiment d'être abandonnés par la médecine (30,40%).

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Son ressenti personnel								
Il ressent de la colère ou de la nervosité	59,37%	80,00%	59,41%	56,80%	65,66%	50,46%	68,00%	56,86%
Il est inquiet pour l'avenir	73,63%	80,00%	74,71%	72,80%	80,81%	66,06%	80,00%	66,67%
Il se sent découragé	57,55%	56,00%	55,29%	56,00%	64,65%	54,13%	72,00%	54,90%
Il a le sentiment d'être abandonné par la médecine	27,36%	20,00%	22,94%	30,40%	33,33%	22,94%	36,00%	31,37%
Il considère son amylose comme un handicap	74,63%	60,00%	59,41%	72,00%	81,82%	76,15%	88,00%	68,63%

Les patients ont un ressenti plus ou moins négatif selon le type d'amylose dont ils sont atteints.

L'ordre de fréquence des réactions est le même quel que soit le type d'amylose.

Le sentiment d'être abandonné par la médecine est, comme pour chaque type d'amylose, le ressenti le moins rapporté.

Concernant le couple, la famille ou l'entourage, les patients NAF ont indiqué que :

- Il leur arrive de se confier à leurs proches sans les inquiéter (64,00%) ;
- Leur amylose entraîne une diminution de leur désir sexuel (61,60%) ;
- Ils craignent d'être un poids pour leurs proches (60,00%) ;
- L'amylose entraîne une diminution du désir sexuel de leur partenaire (53,60%) ;
- Leur relation de couple est perturbée (48,80%) ;
- Ils pensent que leur état perturbe actuellement les relations avec leur famille ou leurs amis (44,80%) ;
- Il leur paraît difficile de répondre aux questions des autres sur leur amylose (39,20%) ;
- Leur amylose les pousse à éviter le regard des autres (24,00%).

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Couple, famille, entourage								
Son amylose entraîne une diminution de son désir sexuel	72,47%	80,00%	77,06%	61,60%	83,84%	66,97%	76,00%	66,67%
Son amylose entraîne une diminution du désir sexuel de mon partenaire	59,20%	64,00%	59,41%	53,60%	67,68%	56,88%	64,00%	54,90%
Sa relation de couple est perturbée	53,73%	56,00%	55,88%	48,80%	56,57%	50,46%	60,00%	54,90%
Il craint d'être un poids pour ses proches	59,20%	52,00%	56,47%	60,00%	66,67%	52,29%	72,00%	62,75%
Il arrive à se confier à eux sans les inquiéter	65,84%	72,00%	66,47%	64,00%	68,69%	63,30%	68,00%	62,75%
Il pense que son état perturbe actuellement ses relations avec sa famille ou ses amis	48,92%	52,00%	50,00%	44,80%	55,56%	41,28%	52,00%	54,90%
Il lui paraît difficile de répondre aux questions des autres sur son amylose	42,95%	52,00%	41,76%	39,20%	39,39%	49,54%	36,00%	47,06%
Son amylose le pousse à éviter le regard des autres	19,90%	12,00%	18,24%	24,00%	15,15%	18,35%	40,00%	21,57%

Quel que soit le type d'amylose dont ils sont atteints, les patients ont globalement un même ressenti personnel négatif.

61,60% des patients NAF notent une **diminution de leur désir sexuel** et 53,60% une **baisse de celui de leur partenaire**. Ces deux taux sont les plus bas parmi toutes les formes d'amylose.

La relation de couple est perturbée pour moins de la moitié d'entre eux (48,80%), taux également le plus bas.

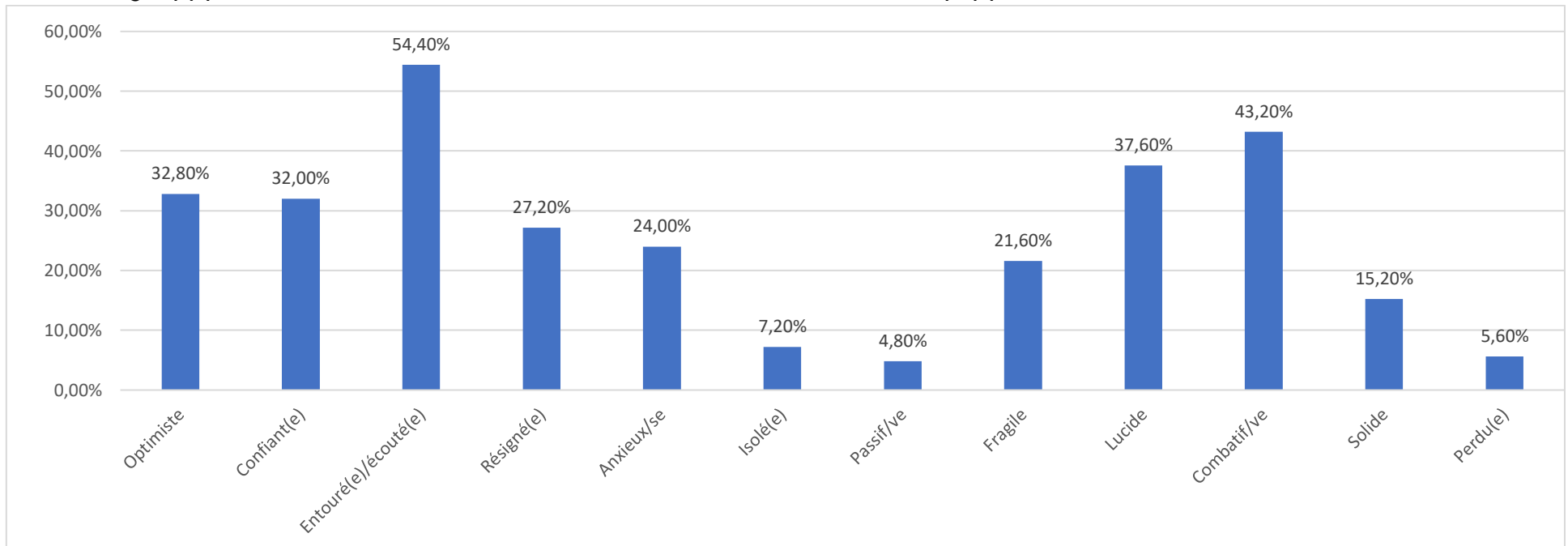
Concernant leurs relations familiales ou amicales, 60% d'entre eux ont **peur d'être un poids pour leurs proches** et pensent que leur état est source de perturbations. Ils arrivent cependant à se confier à eux sans les inquiéter.

Dans leur entourage, les patients NAF sont ceux qui rencontrent le moins de difficultés (39,20%), après les autres formes héréditaires, pour renseigner correctement les personnes posant des questions sur leurs conditions.

Un quart des patients des patients NAF évitent le regard des autres ; il s'agit du taux le plus fort après les personnes porteuses de formes héréditaires rares.

Face à la maladie, les patients NAF déclarent, aujourd'hui, se sentir :

- Entouré(e)/écouté(e) pour 54,40% d'entre eux ;
- Combatif(ve) pour 43,20% d'entre eux ;
- Lucide pour 37,60% d'entre eux ;
- Confiant(e) pour 32,00% d'entre eux ;
- Optimiste pour 32,80% d'entre eux ;
- Résigné(e) pour 27,20% d'entre eux ;
- Anxieux(se) pour 24,00% d'entre eux ;
- Fragile pour 21,60% d'entre eux ;
- Solide pour 15,20% d'entre eux ;
- Isolé(e) pour 7,20% d'entre eux ;
- Perdu(e) pour 5,60% d'entre eux ;
- Passif(ve) pour 4,80% d'entre eux.



RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51

Face à la maladie, ils déclarent, aujourd'hui, se sentir...

<i>Optimiste</i>	30,35 %	32,00%	34,12%	32,80%	28,28%	19,27%	28,00%	39,22%
<i>Confiant(e)</i>	38,31%	28,00%	46,47%	32,00%	40,40%	36,70%	20,00%	39,22%
<i>Entouré(e)/écouté(e)</i>	53,73%	68,00%	58,82%	54,40%	52,53%	50,46%	36,00%	45,10%
<i>Résigné(e)</i>	24,71%	28,00%	17,65%	27,20%	21,21%	33,03%	32,00%	25,49%
<i>Anxieux/se</i>	28,03%	40,00%	23,53%	24,00%	34,34%	30,28%	36,00%	25,49%
<i>Isolé(e)</i>	7,79%	4,00%	8,24%	7,20%	7,07%	4,59%	16,00%	13,73%
<i>Passif/ve</i>	4,48%	0,00%	3,53%	4,80%	4,04%	6,42%	4,00%	5,88%
<i>Fragile</i>	25,70%	40,00%	23,53%	21,60%	29,29%	22,94%	36,00%	29,41%
<i>Lucide</i>	35,66%	28,00%	39,41%	37,60%	36,36%	36,70%	32,00%	19,61%
<i>Combatif/ve</i>	45,77%	64,00%	52,94%	43,20%	46,46%	36,70%	48,00%	35,29%
<i>Solide</i>	10,78%	20,00%	8,82%	15,20%	8,08%	10,09%	16,00%	5,88%
<i>Perdu(e)</i>	4,81%	0,00%	3,53%	5,60%	5,05%	4,59%	8,00%	7,84%

Plus de la moitié des patients NAF se sentent entourés. Concernant leurs émotions, et comme les autres formes d'amylose, les patients :

- sont **plus combatifs que résignés**.
- plus du tiers d'entre eux est plutôt lucide.
- malgré les difficultés liées à la maladie, un peu moins du tiers des patients NAF restent confiants (32,00%) mais 15,20% se sentent solides.

VERBATIM

« Le cœur ça va mieux et les nerfs périphériques toujours pareil. Malgré tout je suis chanceuse car toujours en vie ! »

« Difficultés à expliquer à nos proches et notre entourage l'origine (hérédité, mode de vie...) de la maladie. Est-elle contagieuse ? »

« Ce résultat éveille une peur immense de devenir comme ma sœur complètement invalide total . »

Après la forme AL, les patients NAF font partie de la population qui se sent la plus optimiste (32,80%).
Ce sont les patients qui se sentent les moins fragiles, toutes formes confondues.

Parmi les phrases qu'ont pu prononcer des patients NAF, ils confirment leur accord dans l'ordre :

- Être bien entouré(e) (famille, amis) l'aide à lutter contre la maladie (81,60%) ;
- C'est une maladie à laquelle il (elle) pense tous les jours (72,80%) ;
- C'est une maladie qui ne laisse jamais tranquille (72,00%) ;
- Il (elle) est fâché(e) de la manière dont les gens ont réagi à ses problèmes d'amylose (64,00%) ;
- Ses problèmes d'amylose l'ont rendu(e) plus tolérant(e) vis-à-vis des autres gens (63,20%) ;
- La maladie l'empêche de concevoir des projets, de penser à l'avenir (63,20%) ;
- Il (elle) est toujours anxieux(se) avant d'aller à l'hôpital pour voir le médecin ou faire des contrôles (62,40%) ;
- Il (elle) a peur de la réaction des gens s'ils découvrent ses problèmes d'amylose (32,80%) ;
- Des gens l'ont évité(e) en raison de son amylose (32,00%) ;
- Des gens l'ont insulté(e) en raison de son amylose (16,00%) ;
- Avoir eu des problèmes d'amylose l'a rendu(e) plus solide (16,00%) ;
- Il (elle) trouve difficile de dire aux gens qu'il (elle) a une amylose (5,60%).

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou HATTR PN	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51

Parmi les phrases qu'ont pu prononcer des patients, ils confirment leur accord

C'est une maladie à laquelle ils pensent tous les jours	69,32%	76,00%	70,00%	72,80%	73,74%	67,89%	80,00%	43,14%
C'est une maladie qui ne laisse jamais tranquille	69,15%	72,00%	69,41%	72,00%	79,80%	58,72%	76,00%	56,86%
Il est toujours anxieux(se) avant d'aller à l'hôpital pour voir le médecin ou faire des contrôles	59,37%	72,00%	60,59%	62,40%	61,62%	52,29%	56,00%	52,94%
Il a la chance d'être bien entouré(e) (famille, amis) ; cela l'aide à lutter contre la maladie	85,07%	88,00%	86,47%	81,60%	90,91%	85,32%	76,00%	78,43%
La maladie l'empêche de concevoir des projets, de penser à l'avenir	66,17%	72,00%	67,65%	63,20%	71,72%	60,55%	76,00%	60,78%
Ses problèmes d'amylose l'ont rendu(e) plus tolérant(e) vis-à-vis des autres gens	67,50%	64,00%	73,53%	63,20%	70,71%	60,55%	68,00%	66,67%
Il a peur de la réaction des gens s'ils découvrent ses problèmes d'amylose	28,69%	20,00%	21,76%	32,80%	26,26%	32,11%	44,00%	35,29%
Il est fâché(e) de la manière dont les gens ont réagi à ses problèmes d'amylose	64,18%	68,00%	70,59%	64,00%	66,67%	54,13%	64,00%	56,86%
Des gens l'ont évité(e) en raison de son amylose	22,39%	20,00%	15,29%	32,00%	21,21%	21,10%	32,00%	23,53%
Des gens l'ont insulté(e) en raison de son amylose	17,91%	32,00%	18,82%	16,00%	22,22%	11,01%	28,00%	13,73%
Avoir eu des problèmes d'amylose l'a rendu(e) plus solide	16,09%	32,00%	20,59%	16,00%	16,16%	6,42%	24,00%	9,80%
Il trouve difficile de dire aux gens qu'il a une amylose	3,81%	8,00%	2,35%	5,60%	4,04%	1,83%	12,00%	1,96%

Enfin, aujourd'hui, celui/celle(s)/ceux qui apporte(nt) au patient NAF le plus de soutien, c'est, dans l'ordre :

- Son entourage (famille/amis) pour 82,40% d'entre eux ;
- Le spécialiste qui le suit pour 68,00% d'entre eux ;
- Son médecin généraliste pour 35,20% d'entre eux ;
- L'infirmière du service pour 23,20% d'entre eux ;
- Une association de patients pour 9,60% d'entre eux ;
- L'infirmière à domicile pour 7,20% d'entre eux ;
- Le psychologue/psychothérapeute pour 4,80% d'entre eux ;
- L'assistante sociale pour 3,20% d'entre eux ;
- Le diététicien/nutritionniste pour 2,40% d'entre eux.

RESSENTI PERSONNEL		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Enfin, aujourd'hui, celui/celle(s)/ceux qui lui apporte(nt) le plus de soutien, c'est (Plusieurs réponses possibles)								
Son entourage (famille/amis)	84,08%	88,00%	84,71%	82,40%	87,88%	84,40%	84,00%	74,51%
Le spécialiste qui le suit	71,14%	60,00%	78,82%	68,00%	73,74%	68,81%	52,00%	66,67%
Son médecin généraliste	44,11%	36,00%	45,88%	35,20%	44,44%	48,62%	40,00%	54,90%
Le diététicien/nutritionniste	2,32%	4,00%	1,76%	2,40%	2,02%	2,75%	4,00%	1,96%
Le psychologue/psychothérapeute	3,48%	4,00%	4,12%	4,80%	4,04%	0,00%	8,00%	1,96%
L'assistante sociale	1,82%	8,00%	1,76%	3,20%	1,01%	0,00%	0,00%	1,96%
Infirmière du service	29,19%	28,00%	38,82%	23,20%	31,31%	16,51%	24,00%	37,25%
Infirmière a domicile	13,27%	20,00%	19,41%	7,20%	11,11%	7,34%	20,00%	17,65%
Association patients	6,47%	0,00%	7,65%	9,60%	7,07%	2,75%	8,00%	3,92%

Quel que soit le type d'amylose dont ils sont atteints, les patients ont les mêmes ressentis vis-à-vis du corps médical et paramédical. Leur entourage, le spécialiste qui les suit et leur médecin généraliste (respectivement 82,40%, 68,00% et 35,20%) sont leurs plus grandes sources de soutien. Les patients NAF sont les plus nombreux à trouver du soutien auprès des associations de patients (9,60%).

Ils n'identifient pas le diététicien/nutritionniste, le psychologue/psychothérapeute ni l'assistante sociale comme d'importantes sources de soutien (respectivement 2,40%, 4,80% et 3,20%).

Globalement, le personnel infirmier, qu'il soit originaire du service ou exerçant à domicile, apporte l'un des soutiens les moins importants parmi les autres formes d'amylose.

g. MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)

Seulement 44% des patients NAF considèrent être bien informés quant à leurs droits.

MDPH		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] se considère bien informé(e) de ses droits								
Oui	40,13%	32,00%	41,18%	44,00%	45,45%	31,19%	48,00%	35,29%
Non	28,52%	52,00%	26,47%	33,60%	33,33%	15,60%	48,00%	19,61%

Les patients NAF se situent entre les extrêmes (de 32 à 48%) en ce qui concerne leur information de leurs droits (44,00%).

Seul un répondant NAF sur trois déclare avoir déposé un dossier MDPH [33%] (Maison Départementale des Personnes Handicapées).

Parmi eux : pour 76,19% des patients, le dossier concerne une carte de stationnement ; pour 35,71% une reconnaissance de travailleur handicapé (RQTH) ; pour 19,05% des allocations pour adulte handicapé (AAH) ; pour 9,52% une prestation de compensation du handicap (PCH) ; pour 2,38% un aménagement de domicile et pour 4,76% un aménagement de véhicule.

VERBATIM

« Difficultés auprès des MDPH pour obtenir la carte de mobilité réduite. Elles ne semblent pas connaître les handicaps que génère l'amylose AL . »

« Comme cette maladie est très rare et peu connue, je ne suis pas soutenue financièrement, la MDPH a refusé les aides. »

MDPH		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] a déposé un (ou des) dossier(s) à la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)								
Reconnaissance travailleur handicapé (RQTH)	30,23%	61,54%	35,56%	35,71%	18,18%	5,88%	25,00%	30,00%
Prestation de compensation du handicap (PCH)	5,23%	7,69%	4,44%	9,52%	0,00%	0,00%	8,33%	10,00%
Allocations pour adulte handicapé (AAH)	13,37%	46,15%	8,89%	19,05%	3,03%	0,00%	0,00%	40,00%
Aménagement de domicile	4,07%	7,69%	0,00%	2,38%	3,03%	0,00%	25,00%	10,00%
Carte stationnement	78,49%	53,85%	80,00%	76,19%	81,82%	94,12%	75,00%	80,00%
Aménagement de véhicule	1,74%	0,00%	0,00%	4,76%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%

Comme pour les autres types d'amylose, la carte de stationnement est la plus demandée (76,19%).

Le taux de dossiers concernant la reconnaissance de travailleur handicapé est maximal pour les patients NAF, de même que pour la prestation de compensation du handicap (PCH) et l'aménagement de véhicule, ce dernier point ne concernant que les patients atteints de NAF.

45,24% des patients NAF ont considéré que les délais d'instruction sont trop longs ; 26,19% d'entre eux que les dossiers sont complexes à remplir ; 14,29% des patients considèrent que les contacts sont difficiles. Les patients ont déclaré que la durée d'étude du dossier MDPH s'élevait à 7,7 mois.

MDPH		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] a déposé un (ou des) dossier(s) à la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)								
Délais d'instruction trop longs,	44,19%	53,85%	48,89%	45,24%	27,27%	58,82%	58,33%	20,00%
Considère que les dossiers sont complexes à remplir	23,84%	23,08%	26,67%	26,19%	12,12%	35,29%	41,67%	0,00%
Considère que les contacts sont difficiles	15,12%	7,69%	15,56%	14,29%	21,21%	11,76%	25,00%	0,00%
Durée d'étude du dossier MDPH en mois	6,8	7,7	5,9	7,7	6,0	6,8	14,5	0,3

Les durées d'étude des dossiers MDPH des formes NAF arrivent en 2^e position pour leur longueur de traitement (7,7 mois) après les formes héréditaires rares.

h. Impact sur le travail

46,40% des patients NAF ont déclaré être ou avoir été en activité professionnelle au moment du diagnostic.

CEUX QUI DÉCLARENT UNE ACTIVITÉ		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Nombre de patients déclarant être en activité	178	6	58	58	31	9	9	7
Le [la] patient [e] est ou était en activité professionnelle au moment du diagnostic	29,52%	24,00%	34,12%	46,40%	31,31%	8,26%	36,00%	13,73%

Les NAF sont la forme d'amylose où les patients sont le plus souvent en activité professionnelle au moment du diagnostic (46,40%). Cela vient corroborer les âges de déclenchement de la maladie.

Les résultats qui suivent ne concernent que les patients NAF ayant déclaré être en activité.

3,45% des patients NAF ont indiqué avoir bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois, 8,62% des patients ont déclaré avoir bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

22,41% des patients NAF ont répondu avoir bénéficié d'un arrêt de travail à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois. 10,34% des patients ont répondu avoir bénéficié d'un arrêt de travail à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

6,90% des patients NAF ont déclaré avoir bénéficié d'un congé sans solde à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois. 1,72% des patients a indiqué avoir bénéficié d'un congé sans solde à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

IMPACT SUR LE TRAVAIL ÉVALUÉ UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DÉCLARENT UNE ACTIVITÉ		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Nombre de patients en activité	178	6	58	58	31	9	9	7
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de son amylose								
oui, durant ces 12 derniers mois	11,24%	0,00%	22,41%	3,45%	9,68%	0,00%	11,11%	14,29%
oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	10,67%	0,00%	13,79%	8,62%	12,90%	0,00%	11,11%	14,29%
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un arrêt de travail à cause de son amylose								
oui, durant ces 12 derniers mois	35,96%	33,33%	50,00%	22,41%	38,71%	33,33%	44,44%	14,29%
oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	16,29%	33,33%	25,86%	10,34%	19,35%	0,00%	0,00%	0,00%
moyenne absence au cours des 12 derniers mois	162	185	236	154	134	83	34	68
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un congé sans solde à cause de son amylose								
oui, durant ces 12 derniers mois	5,06%	0,00%	5,17%	6,90%	6,45%	0,00%	0,00%	0,00%
oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	1,69%	16,67%	1,72%	1,72%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%
Le [la] patient [e] a posé une RTT à cause de son amylose								
oui, durant ces 12 derniers mois	8,43%	16,67%	5,17%	13,79%	9,68%	0,00%	0,00%	0,00%
oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	2,81%	16,67%	5,17%	1,72%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%

Parmi les patients NAF, il y a moins de patients qui ont bénéficié d'un mi-temps thérapeutique durant les 12 derniers mois à cause de leur amylose que précédemment (3,45% contre 8,62%). Ce sont les taux les plus bas parmi toutes les formes d'amylose (excepté les formes AA et les TTR cardiaques mutées non concernées par le mi-temps thérapeutique).

Les taux d'arrêts de travail des patients NAF sont les plus faibles, que ce soit au cours des 12 derniers mois (22,41%) ou précédemment (10,34%).

Les arrêts de travail sont longs : 154 jours sur les 12 derniers mois (5 mois/an).

13,79% des patients atteints de la forme NAF ont déclaré avoir posé une RTT à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois.
1,72% des patients a indiqué avoir posé une RTT à cause de leur amylose, mais pas durant ces 12 derniers mois.

Les patients NAF sont ceux qui ont posé le plus de RTT durant ces derniers mois et précédemment après ceux atteints de la forme AA.

À la question « Le (la) patient(e) a-t-il (elle) dû modifier ou changer de travail ou arrêter de travailler à cause de son amylose ? », les patients NAF ont répondu :

- pour près de la moitié : non et ne le souhaite pas (44,83% d'entre eux) ;
- oui, a dû arrêter de travailler (18,97%) ;
- oui, a dû le modifier (10,34%) ;
- oui, a dû changer (5,17%) ;
- non et le souhaite (10,34%).

IMPACT SUR LE TRAVAIL ÉVALUÉ UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DÉCLARENT UNE ACTIVITÉ		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Nombre de patients en activité	178	6	58	58	31	9	9	7
Le [la] patient [e] a dû modifier ou changer de travail ou arrêter de travailler à cause de son amylose								
oui, a dû changer	4,49%	0,00%	6,90%	5,17%	3,23%	0,00%	0,00%	0,00%
oui, a dû le modifier	10,11%	33,33%	8,62%	10,34%	9,68%	11,11%	11,11%	0,00%
oui, a dû arrêter de travailler	32,58%	33,33%	43,10%	18,97%	51,61%	11,11%	11,11%	28,57%
non et ne le souhaite pas	34,83%	16,67%	29,31%	44,83%	19,35%	55,56%	33,33%	57,14%
non et le souhaite	6,74%	0,00%	3,45%	10,34%	3,23%	0,00%	33,33%	0,00%

Près de un cinquième des patients NAF ont dû s'arrêter de travailler (18,97%).

Peu de patients NAF ont dû changer (5,17%) ou modifier (10,34%) leur travail en raison de leur amylose.

Un peu moins de la moitié ne souhaite pas de changement de leurs conditions de travail, si cela n'a pas déjà été fait au préalable (44,83%).

À la question « Le (la) patient(e) a-t-il (elle) rencontré des problèmes dans son travail à cause de son amylose ? », les patients NAF ont répondu :

- non, pas du tout pour 62,07% d'entre eux ;
- oui, mais parfois pour 13,79% d'entre eux ;
- oui, en permanence pour 12,07% d'entre eux ;
- oui, souvent pour 6,90% d'entre eux.

Globalement, plus de la moitié des patients NAF considèrent ne pas avoir de problèmes au travail à cause de leur amylose.

IMPACT SUR LE TRAVAIL ÉVALUÉ UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DÉCLARENT UNE ACTIVITÉ		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51

Nombre de patients en activité	178	6	58	58	31	9	9	7
Le [la] patient [e] a rencontré des problèmes dans leur travail à cause de son amylose								
oui, en permanence	18,54%	33,33%	27,59%	12,07%	25,81%	0,00%	0,00%	0,00%
oui, souvent	8,43%	0,00%	6,90%	6,90%	3,23%	11,11%	22,22%	42,86%
oui, mais parfois	13,48%	0,00%	17,24%	13,79%	12,90%	0,00%	22,22%	0,00%
non, pas du tout	53,37%	66,67%	43,10%	62,07%	48,39%	88,89%	55,56%	28,57%

Des disparités importantes sont enregistrées sur les problèmes rencontrés au travail selon la forme d'amylose concernée. Les porteurs NAF sont ceux qui rencontrent le moins de problèmes (62,07%) après les TTR cardiaque non mutée.

i. Ressources médicales consommées

90% des patients atteints des formes NAF ont déclaré que le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier.

Au cours des 12 derniers mois, les patients ont été plus souvent soumis à des examens biologiques (54,40%) ou d'imagerie (40,00%) qu'à des biopsies (26,40%).

RESSOURCES MÉDICALES CONSOMMÉES		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51
Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier	92%	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%
Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] estime avoir subi le nombre d'examens suivants								
examens biologiques :	53,07%	56,00%	64,12%	54,40%	50,51%	49,54%	64,00%	17,65%
<i>Nombre moyen</i>	8,9	12,6	12,3	5,6	10,4	5,6	6,1	5,1
examens d'imagerie :	42,29%	52,00%	45,29%	40,00%	41,41%	50,46%	48,00%	13,73%
<i>Nombre moyen</i>	4,0	6,7	4,6	3,3	4,9	2,6	3,8	3,9
biopsies :	23,88%	32,00%	24,12%	26,40%	22,22%	25,69%	20,00%	13,73%
<i>Nombre moyen</i>	2,0	2,3	2,4	1,6	2,0	1,7	1,6	3,7

Le fait d'avoir subi ou non un des types d'examen sus-cités change peu selon le type d'amylose dont le patient est porteur.

Le nombre d'occurrences des examens sus-cités (s'il a été subi au moins une fois) est le plus faible chez les patients NAF en ce qui concerne les examens biologiques et les biopsies (respectivement 5,6 et 1,6%).

Au cours des 12 derniers mois, 46,40% des patients NAF déclarent avoir été hospitalisés, avec 2 hospitalisations en moyenne.

Au cours des 12 derniers mois, 15,20% des patients NAF ont eu recours aux urgences.

Ces deux taux sont les plus bas parmi toutes les formes d'amylose.

RESSOURCES MÉDICALES CONSOMMÉES	AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou	Héréditaire autre	Ne sait pas
---------------------------------	----	----	------------------------	---------------------------------	----------------------------	-------------------	-------------

						sauvage ou sénile ATTR wt		
Nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51
Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] déclare avoir été hospitalisé								
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir été hospitalisé(e)	52,07%	64,00%	51,76%	46,40%	54,55%	55,96%	52,00%	47,06%
<i>Nombre moyen d'hospitalisations déclaré au cours des 12 derniers mois</i>	3,0	3,5	4,1	2,0	3,5	2,3	2,5	1,9
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir eu recours aux urgences								
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir eu recours aux urgences	19,07%	28,00%	21,18%	15,20%	17,17%	15,60%	24,00%	25,49%
<i>Nombre moyen de recours déclaré au cours des 12 derniers mois</i>	2,3	1,9	1,9	1,9	1,5	1,6	1,5	6,8
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir séjourné en institution (centre de convalescence)								
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir séjourné en institution (centre de convalescence)	5,64%	4,00%	3,53%	8,00%	9,09%	0,92%	12,00%	7,84%
Recours à une infirmière à domicile								
Oui	31,00%	38,00%	46,00%	17,00%	31,00%	19,00%	36,00%	
Dont régulièrement	48,00%	44,00%	62,00%	29,00%	50,00%	45,00%	56,00%	

Les séjours en institution pour les patients NAF sont rares (8%). Cette proportion se situe entre les extrêmes (0,92% à 12%).

Un peu moins du cinquième des patients NAF a recours à une infirmière à domicile (17,00%), ce qui est le taux le plus bas.

Ce recours n'est régulier que pour 29% d'entre eux.

- 37% des patients NAF déclarent avoir bénéficié de séances de kinésithérapie ;
- 23,20% des patients déclarent avoir bénéficié de matériels remboursés (orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant...).
- 21,60% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un psychologue.
- 8,00% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un nutritionniste.
- 2,40% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un sophrologue.
- 1,60% des patients déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un homéopathe.

RESSOURCES MÉDICALES CONSOMMÉES		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de matériels remboursés (orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant ...)								
Oui	21,06%	20,00%	18,24%	23,20%	30,30%	13,76%	36,00%	15,69%
séances de kiné								
Oui	33,00%	29,00%	32,00%	37,00%	41,00%	18,00%	48,00%	
consultations auprès d'un psychologue								
Oui	12,77%	12,00%	12,94%	21,60%	16,16%	0,92%	12,00%	9,80%
consultations auprès d'un nutritionniste								
Oui	22,22%	36,00%	31,18%	8,00%	27,27%	16,51%	8,00%	29,41%
consultations auprès d'un homéopathe								
Oui	3,48%	4,00%	5,88%	1,60%	2,02%	2,75%	4,00%	3,92%
consultations auprès d'un sophrologue								
Oui	2,65%	0,00%	5,88%	2,40%	0,00%	1,83%	0,00%	1,96%
atelier d'éducation thérapeutique								
Oui	10,78%	0,00%	11,18%	12,00%	15,15%	7,34%	24,00%	3,92%
Cela l'aide à prendre en charge son quotidien	75,38%		78,95%	80,00%	93,33%	50,00%	66,67%	0,00%

Le recours à un psychologue est le plus fréquent chez les patients porteurs des formes NAF (21,60%).

Le taux de recours à du matériel remboursé chez les patients NAF (23,20%) se situe entre les extrêmes (de 13,76% à 36%).

Le recours au kinésithérapeute est important, comme pour tous les types d'amylose (37%).

La consultation d'un nutritionniste est la plus faible chez les porteurs de la forme NAF (8,00%).

Le recours à un sophrologue est très faible chez les patients, quel que soit leur type d'amylose (2,40%).

Assez peu de patients NAF ont eu recours à un atelier d'éducation thérapeutique (12,00%), mais plus des quatre cinquièmes trouvent l'ETP utile (80,00%).

VERBATIM

«Il n'y a pas d'atelier d'éducation thérapeutique dans l'hôpital où je suis soigné. Il y en a à Paris mais le transport n'est pas pris en charge. J'habite trop loin. »

j. Reste à charge en lien avec l'amylose

37% des répondants porteurs de la forme NAF déclarent un reste à charge.

Le reste à charge global moyen au cours des 12 derniers mois pour les patients porteurs de formes NAF qui ont un **reste à charge est en moyenne de 509 €**.

- Concernant les frais de transport non remboursés, 27% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 164 € ;
- Concernant les frais d'aide à domicile non remboursés, 15% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 80 € ;
- Concernant les frais de soins à domicile non remboursés, 2% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 59 € ;
- Concernant les frais de kinésithérapie non remboursés, 2% de répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 170 € ;
- Concernant les frais de psychologue non remboursés, 3% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 1 153 € ;
- Concernant les frais de consultations médicales et paramédicales non remboursés, 6% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 502 €.

PM : Le reste à charge moyen par Français en 2017 est de 203 €.

k. Qualité de vie

- 73,17% des répondants déclarent des problèmes de douleurs, pour 13% ce sont des problèmes sévères voire très sévères ;
- 56,1% des répondants déclarent des problèmes dans les activités courantes, pour 11,4% il s'agit de problèmes sévères voire très sévères dans ces activités.
- 56,9% des répondants déclarent des problèmes de mobilité et pour 20,33% il s'agit de problèmes sévères voire très sévères de mobilité.
- 49,59% des répondants déclarent des problèmes d'anxiété ou de dépression, pour 6,5% ces problèmes sont sévères voire très sévères.

Malgré ces énormes difficultés, seulement 27,6% déclarent des problèmes d'autonomie qui, pour 2,44%, sont sévères voire très sévères.

SCORE DE QUALITE DE VIE MESURE PAR L'EQ5D 100 meilleur état de santé possible à 0 pire état de santé possible		60,91
MOBILITE		
	Aucun probleme	24,39%
	Problemes legers ou modérés	36,59%
	Problemes sévères voire tres sevères	20,33%
AUTONOMIE		
	Aucun probleme	56,10%
	Problemes legers ou modérés	25,20%
	Problemes sévères voire tres sevères	2,44%
ACTIVITES COURANTES		
	Aucun probleme	28,46%
	Problemes legers ou modérés	44,72%
	Problemes sévères voire tres sevères	11,38%
DOULEURS OU GENE		
	Aucune	11,38%
	Doleurs legeres ou modérées	60,16%
	Doleurs sévères voire tres sevères	13,01%
ANXIETE /DEPRESSION		
	Ni anxieux, ni déprimés	34,96%
	Legerement ou modérément anxieux ou déprimé	43,09%
	Sévèrement ou extremement anxieux ou déprimé	6,50%

L'évaluation de la qualité de vie mesurée par l'EVA de l'EQ5-D met en évidence que **la qualité de vie est très nettement altérée.**

EQ5-D		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
SCORE	58,77	59,00	61,17	60,91	56,89	56,86	48,75	

Pour les patients NAF, l'EVA est de 60,91.

L'EVA moyen pour l'ensemble des formes d'amylose est de $58,77 \pm 2,1$: un score qui varie peu selon les formes.

Pour mémoire : Une méta analyse de plus de 50 études en oncologie qui évaluaient la qualité de vie de patients souffrant de différents cancers dont le cancer du sein, de la prostate ou digestif a montré que leur score EVA moyen était à 71,5.*

**(Impact of cancer on health related quality of life: evidence using the EQ-5D)*

I. Aidants

- 41% des patients porteurs des formes NAF sont aidés par un proche ;
- 27% des patients sont aidés tous les jours ;
- 14% sont aidés ponctuellement.

L'aidant est dans...

- 73,17% des cas le conjoint ;
- 17,07% des cas un enfant ;
- 4,88% des cas un autre membre de la famille.

AIDANTS		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] est aidé par un proche								
Tous les jours	30,00%	25,00%	29,00%	27,00%	26,00%	41,00%	33,00%	
Ponctuellement	16,00%	25,00%	18,00%	14,00%	23,00%	9,00%	17,00%	
Qui est ce ?								
Conjoint	77,00%	76,00%	76,60%	73,17%	69,39%	88,00%	76,00%	
Enfant	14,00%	0,00%	14,89%	17,07%	16,33%	10,00%	16,00%	
Autre membre de la famille	4,00%	8,00%	4,26%	4,88%	4,08%	2,00%	8,00%	

Le pourcentage de patients ayant besoin d'être soutenus par un aidant est globalement identique pour toutes les formes d'amylose : un peu moins de la moitié (41,00% pour les porteurs de la forme NAF).

Dans plus de 3/4 des cas, l'aidant est le conjoint.

58,83% des aidants avaient une activité professionnelle.

Pour 17,65% des répondants NAF il y a eu un impact sur l'activité professionnelle de l'aidant.

49,02% des répondants indiquent qu'il y a eu un impact sur les loisirs de leur aidant.

Cependant 13,73% des répondants déclarent ne pas savoir s'il y a eu un impact sur la vie professionnelle de leur aidant, de même 50,98% des répondants déclarent ne pas savoir si l'accompagnement impacte les loisirs de leur aidant.

Ces pourcentages élevés d'absence de réponse montrent que les patients ne sont pas à l'aise avec ce sujet.

AIDANTS		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Répercussions sur le travail de l'aidant								
Oui, il a abandonné son travail (partiellement ou totalement)	2,86%	0,00%	3,75%	1,96%	2,04%	1,79%	8,33%	
Oui ponctuellement : il prend des congés pour s'occuper de moi	8,93%	15,38%	10,00%	15,69%	6,12%	1,79%	16,67%	
Non	25,71%	23,08%	26,25%	27,45%	30,61%	17,86%	33,33%	
Non concerné (il ne travaillait pas)	42,50%	61,54%	41,25%	41,18%	34,69%	46,43%	33,33%	
Ne sait pas	20,00%	0,00%	18,75%	13,73%	26,53%	32,14%	8,33%	
Répercussions sur les loisirs de l'aidant								
Oui	39,29%	53,85%	30,00%	49,02%	30,61%	44,64%	66,67%	
Non	1,79%	9,00%	3,75%	0,00%	0,00%	1,79%	0,00%	
Ne sait pas	58,93%	46,15%	66,25%	50,98%	69,39%	53,57%	33,33%	

ANNEXE : ENSEMBLE DES RÉSULTATS SANS COMMENTAIRES

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON - 603 REPONDEURS		AA		AL		NAF ou NAAF ou AFATTR		TTR cardiaque mutée		TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile		Héréditaire autre		Ne sait pas	
		603	25	170	125	99	109	25	51						
Nombre de patients		603	25	170	125	99	109	25	51						
Sexe		603													
hommes		64,68%	52,00%	60,59%	56,80%	62,63%	84,40%	60,00%	66,67%						
femmes		34,49%	48,00%	39,41%	43,20%	35,35%	14,68%	40,00%	29,41%						
données manquantes		0,83%	0,00%	0,00%	0,00%	2,02%	0,92%	0,00%	3,92%						
Situation familiale															
seul(e)		17,58%	24,00%	16,47%	20,00%	14,14%	16,51%	8,00%	27,45%						
en couple		76,12%	64,00%	79,41%	70,40%	81,82%	82,57%	92,00%	50,98%						
en maison de retraite		0,50%	0,00%	1,18%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%	1,96%						
autres		2,16%	4,00%	1,76%	4,00%	0,00%	0,00%	0,00%	7,84%						
Déclarent avoir des enfants															
Oui		86,73%	76,00%	88,24%	81,60%	89,90%	91,74%	96,00%	78,43%						
Situation professionnelle															
en activité		18,74%	24,00%	14,12%	36,80%	14,14%	6,42%	40,00%	11,76%						
collège/lycée/université/apprentissage		0,50%	4,00%	0,00%	0,80%	0,00%	0,00%	4,00%	0,00%						
en arrêt de travail / invalidité		11,44%	12,00%	15,88%	14,40%	14,14%	2,75%	4,00%	5,88%						
retraité ou sans activité		67,33%	36,00%	69,41%	47,20%	70,71%	89,91%	52,00%	78,43%						
sans emploi (chômage)		1,16%	16,00%	0,59%	0,80%	0,00%	0,92%	0,00%	0,00%						
Localisation géographique de l'habitat															
Paris et banlieue		22,55%	32,00%	15,88%	28,00%	19,19%	25,69%	16,00%	29,41%						
Métropole (100 000 habitants ou plus)		6,80%	4,00%	5,29%	5,60%	10,10%	7,34%	16,00%	5,88%						
Grande ville (50 000 à 99 999 habitants)		8,13%	4,00%	10,59%	9,60%	5,05%	5,50%	0,00%	13,73%						
Ville moyenne (10 000 à 49 999 habitants)		16,75%	24,00%	18,82%	18,40%	15,15%	16,51%	16,00%	5,88%						
Petites villes (2 000 à 9 999 habitants)		22,39%	28,00%	22,94%	20,80%	25,25%	21,10%	32,00%	13,73%						
Milieu rural (moins de 2000 habitants)		21,56%	0,00%	24,71%	17,60%	23,23%	23,85%	20,00%	23,53%						
Le [la] patient [e] bénéficie d'une ALD - Affection Longue Durée (ALD ou 100% sécurité sociale)															
Oui		85,07%	92,00%	87,65%	80,00%	87,88%	86,24%	80,00%	78,43%						
Le [la] patient [e] bénéficie d'une des prestations suivantes															
Couverture Maladie Universelle (CMU) ou Aide Médicale d'Etat (AME)		7,46%	20,00%	4,71%	8,00%	6,06%	5,50%	0,00%	19,61%						
Mutuelle Santé ou Assurance maladie complémentaire		73,80%	64,00%	84,12%	60,80%	76,77%	77,98%	60,00%	66,67%						
Allocation (RMI, AA, API, AAS, minimum vieillesse.....)		1,99%	8,00%	2,35%	1,60%	2,02%	0,00%	0,00%	3,92%						

CONNAISSANCE DE L'AMYLOSE								
	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas	
nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51
Déclarent bien connaître leur maladie, l'amylose	603	25	170	125	99	109	25	51
	62,69%	56,00%	69,41%	67,20%	64,65%	52,29%	72,00%	45,10%
Afin de s'informer sur la maladie ils déclarent avoir								
... lu des brochures ou des magazines	40,80%	40,00%	39,41%	44,00%	41,41%	45,87%	56,00%	17,65%
... recherché des informations sur internet	61,19%	68,00%	68,82%	64,80%	57,58%	57,80%	68,00%	33,33%
... participé à un ou plusieurs forums de discussion	9,78%	8,00%	7,06%	15,20%	11,11%	7,34%	20,00%	3,92%
... pris contact avec l'association de patients	13,76%	16,00%	15,29%	15,20%	10,10%	14,68%	20,00%	5,88%
Selon eux il est facile de comprendre qu'il y a plusieurs formes d'amylose								
Oui	66,00%	60,00%	67,65%	61,60%	69,70%	72,48%	72,00%	49,02%
Leurs principales interrogations sur la maladie sont :								
Où en est la recherche ?	75,62%	80,00%	80,00%	72,80%	77,78%	77,98%	72,00%	56,86%
Quelle est son évolution ?	73,80%	76,00%	76,47%	68,80%	78,79%	78,90%	68,00%	56,86%
Ses causes ?	65,01%	72,00%	79,41%	46,40%	63,64%	70,64%	64,00%	49,02%
Quel sens lui donner dans ma vie ?	43,45%	48,00%	47,06%	45,60%	43,43%	37,61%	44,00%	35,29%
Pourquoi moi ?	42,62%	36,00%	51,18%	30,40%	42,42%	47,71%	28,00%	43,14%
Est-ce que je peux la transmettre à mes enfants ?	36,98%	44,00%	24,12%	47,20%	41,41%	31,19%	64,00%	41,18%
Qu'ai-je fait ? Que n'ai-je pas fait ?	31,18%	32,00%	42,35%	14,40%	26,26%	42,20%	24,00%	23,53%
Est-ce une maladie contagieuse ?	10,78%	20,00%	11,76%	5,60%	9,09%	11,93%	4,00%	19,61%

PARCOURS AVANT LE DIAGNOSTIC		AA		AL		NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas
		603	25	170	125	99	109	25	51	
nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51		
Premiers symptômes ressentis avant le diagnostic	603									
Essoufflement	49,25%	40,00%	45,29%	18,40%	71,72%	78,90%	28,00%	47,06%		
Perte de poids	22,39%	24,00%	23,53%	25,60%	22,22%	13,76%	24,00%	27,45%		
Fourmillements	33,17%	16,00%	20,59%	55,20%	32,32%	33,03%	52,00%	23,53%		
Diarrhée	12,44%	20,00%	12,35%	21,60%	11,11%	1,83%	16,00%	9,80%		
Douleurs	27,69%	44,00%	25,88%	36,00%	30,30%	16,51%	28,00%	23,53%		
Maigrissement	14,93%	12,00%	17,06%	18,40%	14,14%	7,34%	4,00%	23,53%		
Troubles de la marche	27,69%	20,00%	18,82%	29,60%	36,36%	33,03%	40,00%	23,53%		
Impuissance	15,42%	12,00%	12,94%	16,80%	19,19%	16,51%	16,00%	11,76%		
Problèmes rénaux	15,92%	44,00%	21,18%	4,00%	15,15%	14,68%	20,00%	17,65%		
Autres	34,99%	40,00%	51,76%	27,20%	29,29%	30,28%	16,00%	25,49%		
Combien de temps s'est écoulé entre les premiers symptômes (ou le doute familial), et une prise en charge?	en mois									
	14,74	9,88	13,53	23,23	15,61	10,42	17,25	6,67		
Quel est le médecin qui a EN PREMIER SUSPECTÉ le diagnostic										
MG	6,63%	12,00%	6,47%	6,40%	8,08%	1,83%	8,00%	11,76%		
Md Spécialisé en Ville	22,55%	8,00%	22,35%	12,80%	25,25%	40,37%	24,00%	11,76%		
Md hospitalier	48,92%	68,00%	61,18%	33,60%	44,44%	48,62%	36,00%	50,98%		
Centre reference	11,11%	8,00%	4,12%	24,80%	12,12%	4,59%	16,00%	11,76%		
Quel est le médecin qui a EN PREMIER CONFIRME le diagnostic										
MG	0,83%	0,00%	0,59%	0,80%	1,01%	0,92%	0,00%	1,96%		
Md Spécialisé en Ville	6,47%	12,00%	7,06%	3,20%	7,07%	7,34%	8,00%	5,88%		
Md hospitalier	56,88%	64,00%	62,94%	46,40%	60,61%	55,05%	52,00%	58,82%		
Centre reference	27,03%	16,00%	24,12%	35,20%	26,26%	29,36%	32,00%	15,69%		

LE DIAGNOSTIC	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile							
	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	Héréditaire autre	Ne sait pas		
	603	25	170	125	99	109	25	51
nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51
Lorsque la maladie a été annoncée, le [la] patient [e] considère que ...	603	25	170	125	99	109	25	51
le médecin a pris le temps de lui expliquer	78,44%	76,00%	84,12%	79,20%	79,80%	77,06%	72,00%	60,78%
le médecin a pris le temps de l'écouter	78,11%	76,00%	81,18%	78,40%	80,81%	77,06%	72,00%	68,63%
le médecin lui a apporté les informations qu'il [elle] souhaitait avoir	74,13%	60,00%	75,29%	76,00%	77,78%	74,31%	68,00%	68,63%
qu'il [elle] a pu poser les questions qu'il [elle] souhaitait	73,80%	72,00%	73,53%	72,00%	80,81%	76,15%	76,00%	60,78%
qu'il [elle] c'est senti(e) bien entouré(e)	73,47%	64,00%	75,88%	76,80%	77,78%	67,89%	68,00%	66,67%
qu'il [elle] a compris les informations fournies par le médecin	74,13%	80,00%	75,88%	79,20%	75,76%	70,64%	68,00%	58,82%
qu'il [elle] était tellement bouleversé que je n'ai pas compris les informations fournies par le médecin	18,41%	28,00%	17,65%	15,20%	20,20%	19,27%	16,00%	19,61%
Lors de cette annonce, le [la] patient [e] était accompagné(e) par un membre de son entourage familial ou amical								
oui	60,36%	60,00%	62,94%	60,80%	57,58%	60,55%	64,00%	52,94%
Lors de cette annonce, le [la] patient [e] a trouvé le temps de consultation								
suffisant	69,15%	60,00%	70,00%	71,20%	74,75%	68,81%	80,00%	50,98%
insuffisant	1,00%	0,00%	1,18%	0,00%	2,02%	0,00%	4,00%	1,96%
ne sait pas	12,44%	20,00%	10,00%	4,00%	14,14%	18,35%	4,00%	25,49%
données manquantes	17,41%	20,00%	18,82%	24,80%	9,09%	12,84%	12,00%	21,57%
Par la suite, afin de s'informer sur la maladie le [la] patient [e] a :								
.... lu des brochures ou magazines	35,99%	44,00%	35,29%	33,60%	34,34%	42,20%	44,00%	25,49%
.... recherché des informations sur internet	65,34%	68,00%	76,47%	63,20%	61,62%	65,14%	68,00%	39,22%
.... participé à un ou plusieurs forums de discussion	8,96%	12,00%	7,06%	15,20%	11,11%	4,59%	8,00%	3,92%
.... pris contact avec une association de patients	12,94%	20,00%	15,29%	12,00%	17,17%	9,17%	12,00%	3,92%
.... cherché à contacter d'autres patient(e)s dans ma situation	10,45%	4,00%	12,35%	16,80%	12,12%	0,92%	20,00%	3,92%

LE SUIVI MEDICAL		AA		AL		NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas
		603	25	170	125	99	109	25	51	
nombre de patients		603	25	170	125	99	109	25	51	
Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier		92%	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%	
Le médecin est vu en consultation										
1 fois/an		16,42%	20,00%	8,82%	32,00%	11,11%	12,84%	20,00%	17,65%	
2 fois/an		35,99%	16,00%	25,88%	41,60%	47,47%	44,04%	24,00%	31,37%	
3 fois/an		13,76%	24,00%	18,24%	6,40%	12,12%	16,51%	28,00%	1,96%	
autre		24,21%	28,00%	39,41%	8,80%	23,23%	15,60%	16,00%	33,33%	
Le médecin qui est consulté fait parti ...										
d'un centre de référence		58,04%	32,00%	53,53%	71,20%	65,66%	52,29%	64,00%	47,06%	
d'un centre de compétence		13,60%	20,00%	18,82%	8,00%	11,11%	13,76%	12,00%	11,76%	
ni de l'un, ni de l'autre		4,15%	8,00%	4,12%	2,40%	4,04%	3,67%	4,00%	7,84%	
ne sais pas		15,42%	24,00%	16,47%	8,00%	12,12%	19,27%	8,00%	27,45%	
Le [la] patient [e] est satisfait(e) des éléments d'informations qu'il [elle] reçoit lors des consultations										
Oui		80,43%	76,00%	85,88%	80,80%	83,84%	75,23%	80,00%	66,67%	
Le [la] patient [e] est suivi(e) par une équipe pluridisciplinaire										
Oui		68,33%	72,00%	71,18%	79,20%	74,75%	53,21%	60,00%	52,94%	
Le [la] patient [e] se sent impliqué(e) dans les décisions touchant à sa prise en charge médicale										
Oui		70,81%	68,00%	77,65%	64,80%	76,77%	65,14%	76,00%	60,78%	
Le [la] patient [e] a éprouvé des difficultés pour trouver les coordonnées du CR ou pour prendre un rendez-vous										
Oui		5,47%	20,00%	4,71%	5,60%	3,03%	4,59%	8,00%	5,88%	
Le [la] patient [e] souhaiterait voir améliorer dans leur prise en charge médicale										
... le délai de réponse		11,44%	32,00%	8,82%	16,80%	12,12%	5,50%	12,00%	7,84%	
... les conditions de RdV ou d'examens		13,43%	8,00%	8,82%	18,40%	13,13%	11,93%	24,00%	17,65%	
... la périodicité des consultations		13,76%	4,00%	8,24%	20,00%	16,16%	15,60%	20,00%	9,80%	
... le suivi entre les consultations		20,90%	32,00%	18,24%	24,80%	17,17%	26,61%	16,00%	11,76%	

RESSENTI PERSONNEL [1/2]										
	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas			
nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25	51		
Son état général		25	170	125	99	109	25	51		
Se sens fatigué(e)	67,16%	64,00%	68,24%	64,00%	69,70%	64,22%	72,00%	70,59%		
Des douleurs perturbent son quotidien	56,05%	52,00%	51,76%	63,20%	59,60%	46,79%	76,00%	56,86%		
Son sommeil est perturbé	56,38%	76,00%	54,71%	52,00%	60,61%	48,62%	68,00%	64,71%		
Il m'arrive de manquer d'appétit	46,10%	44,00%	33,53%	28,80%	36,36%	29,36%	28,00%	39,22%		
Je pense subir plus d'affections courantes (rhume, ...) que les autres	33,83%	48,00%	40,59%	24,00%	40,40%	22,94%	40,00%	35,29%		
Je me sens limité(e) dans les activités qui suivent										
VIE QUOTIDIENNE										
Activités intenses (monter plusieurs étages, courir, porter des charges lourdes, ...)	70,32%	60,00%	71,18%	62,40%	77,78%	72,48%	76,00%	68,63%		
Activités sportives ou de loisirs	61,69%	52,00%	66,47%	55,20%	68,69%	58,72%	64,00%	56,86%		
Activités quotidiennes (boutonner, lacer mes chaussures, faire ma toilette, me brosser les dents, me coiffer, ...)	11,61%	4,00%	11,18%	12,00%	16,16%	10,09%	16,00%	7,84%		
Mouvements rapides d'une position à une autre (me lever, me pencher, ...)	60,86%	52,00%	59,41%	60,80%	65,66%	64,22%	60,00%	52,94%		
Mon ressenti personnel										
Il ressent de la colère ou de la nervosité	59,37%	80,00%	59,41%	56,80%	65,66%	50,46%	68,00%	56,86%		
Il est inquiet(e) pour l'avenir	73,63%	80,00%	74,71%	72,80%	80,81%	66,06%	80,00%	66,67%		
Il se sent découragé(e)	57,55%	56,00%	55,29%	56,00%	64,65%	54,13%	72,00%	54,90%		
Il a sentiment d'être abandonné(e) par la médecine	27,36%	20,00%	22,94%	30,40%	33,33%	22,94%	36,00%	31,37%		
Il considère son amylose comme un handicap	74,63%	60,00%	72,94%	72,00%	81,82%	76,15%	88,00%	68,63%		
Couple, famille, entourage										
Son amylose entraîne une diminution de mon désir sexuel	72,47%	80,00%	77,06%	61,60%	83,84%	66,97%	76,00%	66,67%		
Son amylose entraîne une diminution du désir sexuel de mon partenaire	59,20%	64,00%	59,41%	53,60%	67,68%	56,88%	64,00%	54,90%		
Ma relation de couple est perturbée	53,73%	56,00%	55,88%	48,80%	56,57%	50,46%	60,00%	54,90%		
Il craint d'être un poids pour mes proches	59,20%	52,00%	56,47%	60,00%	66,67%	52,29%	72,00%	62,75%		
Il arrive à se confier à eux sans les inquiéter	65,84%	72,00%	66,47%	64,00%	68,69%	63,30%	68,00%	62,75%		
Il pense que son état perturbe actuellement ses relations avec sa famille ou ses amis	48,92%	52,00%	50,00%	44,80%	55,56%	41,28%	52,00%	54,90%		
Il lui paraît difficile de répondre aux questions des autres sur son amylose	42,95%	52,00%	41,76%	39,20%	39,39%	49,54%	36,00%	47,06%		
Son amylose le pousse à éviter le regard des autres	19,90%	12,00%	18,24%	24,00%	15,15%	18,35%	40,00%	21,57%		

RESSENTI PERSONNEL [2/2]		AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas	
nombre de patients		603	25	170	125	99	109	25	51
Face à la maladie, ils déclarent, aujourd'hui, se sentir...		603	25	170	125	99	109	25	51
Optimiste		30,35%	32,00%	34,12%	32,80%	28,28%	19,27%	28,00%	39,22%
Confiant(e)		38,31%	28,00%	46,47%	32,00%	40,40%	36,70%	20,00%	39,22%
Entouré(e)/écouté(e)		53,73%	68,00%	58,82%	54,40%	52,53%	50,46%	36,00%	45,10%
Résigné(e)		24,71%	28,00%	17,65%	27,20%	21,21%	33,03%	32,00%	25,49%
Anxieux/se		28,03%	40,00%	23,53%	24,00%	34,34%	30,28%	36,00%	25,49%
Isolé(e)		7,79%	4,00%	8,24%	7,20%	7,07%	4,59%	16,00%	13,73%
Passif/ve		4,48%	0,00%	3,53%	4,80%	4,04%	6,42%	4,00%	5,88%
Fragile		25,70%	40,00%	23,53%	21,60%	29,29%	22,94%	36,00%	29,41%
Lucide		35,66%	28,00%	39,41%	37,60%	36,36%	36,70%	32,00%	19,61%
Combatif/ve		45,77%	64,00%	52,94%	43,20%	46,46%	36,70%	48,00%	35,29%
Solide		10,78%	20,00%	8,82%	15,20%	8,08%	10,09%	16,00%	5,88%
Perdu(e)		4,81%	0,00%	3,53%	5,60%	5,05%	4,59%	8,00%	7,84%
Parmi les phrases qu'ont pu prononcer des patients, ils confirment leur accord									
C'est une maladie à laquelle il pense tous les jours		69,32%	76,00%	70,00%	72,80%	73,74%	67,89%	80,00%	43,14%
C'est une maladie qui ne laisse jamais tranquille		69,15%	72,00%	69,41%	72,00%	79,80%	58,72%	76,00%	56,86%
Il est toujours anxieux(se) avant d'aller à l'hôpital pour voir le médecin ou faire des contrôles		59,37%	72,00%	60,59%	62,40%	61,62%	52,29%	56,00%	52,94%
Il a la chance d'être bien entouré(e) (famille, amis) ; cela l'aide à lutter contre la maladie		85,07%	88,00%	86,47%	81,60%	90,91%	85,32%	76,00%	78,43%
La maladie l'empêche de concevoir des projets, de penser à l'avenir		66,17%	72,00%	67,65%	63,20%	71,72%	60,55%	76,00%	60,78%
ses problèmes d'amylose l'ont rendu(e) plus tolérant(e) vis-à-vis des autres gens		67,50%	64,00%	73,53%	63,20%	70,71%	60,55%	68,00%	66,67%
Il a peur de la réaction des gens s'ils découvrent ses problèmes d'amylose		28,69%	20,00%	21,76%	32,80%	26,26%	32,11%	44,00%	35,29%
il est fâché(e) de la manière dont les gens ont réagi à ses problèmes d'amylose		64,18%	68,00%	70,59%	64,00%	66,67%	54,13%	64,00%	56,86%
Des gens l'ont évité(e) en raison de son amylose		22,39%	20,00%	15,29%	32,00%	21,21%	21,10%	32,00%	23,53%
Des gens l'ont insulté(e) en raison de son amylose		17,91%	32,00%	18,82%	16,00%	22,22%	11,01%	28,00%	13,73%
Avoir eu des problèmes d'amylose l'a rendu(e) plus solide		16,09%	32,00%	20,59%	16,00%	16,16%	6,42%	24,00%	9,80%
Il trouve difficile de dire aux gens que j'ai une amylose		3,81%	8,00%	2,35%	5,60%	4,04%	1,83%	12,00%	1,96%
Finalement, aujourd'hui, celui/celle(s)/ceux qui lui apporte(nt) le plus de soutien, c'est :									
<i>(Plusieurs réponses possibles)</i>									
Son entourage (famille/amis)		84,08%	88,00%	84,71%	82,40%	87,88%	84,40%	84,00%	74,51%
Le spécialiste qui le suit		71,14%	60,00%	78,82%	68,00%	73,74%	68,81%	52,00%	66,67%
Son médecin généraliste		44,11%	36,00%	45,88%	35,20%	44,44%	48,62%	40,00%	54,90%
Le diététicien/nutritionniste		2,32%	4,00%	1,76%	2,40%	2,02%	2,75%	4,00%	1,96%
Le psychologue/psychothérapeute		3,48%	4,00%	4,12%	4,80%	4,04%	0,00%	8,00%	1,96%
L'assistante sociale		1,82%	8,00%	1,76%	3,20%	1,01%	0,00%	0,00%	1,96%
Infirmière du service		29,19%	28,00%	38,82%	23,20%	31,31%	16,51%	24,00%	37,25%
Infirmière a domicile		13,27%	20,00%	19,41%	7,20%	11,11%	7,34%	20,00%	17,65%
Association patients		6,47%	0,00%	7,65%	9,60%	7,07%	2,75%	8,00%	3,92%

MDPH	TTR						
	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	
	603	25	170	125	99	109	25
Le [la] patient [e] se considère bien informé(e) de ses droits	40,13%	32,00%	41,18%	44,00%	45,45%	31,19%	48,00%
	28,52%	52,00%	26,47%	33,60%	33,33%	15,60%	48,00%
	172	13	45	42	33	17	12
Le [la] patient [e] a déposé un (ou des) dossier(s) à la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)							
reconnaissance travailleur handicapé (RQTH)	30,23%	61,54%	35,56%	35,71%	18,18%	5,88%	25,00%
prestation de compensation du handicap (PCH)	5,23%	7,69%	4,44%	9,52%	0,00%	0,00%	8,33%
allocations pour adulte handicapé (AAH)	13,37%	46,15%	8,89%	19,05%	3,03%	0,00%	0,00%
aménagement de domicile	4,07%	7,69%	0,00%	2,38%	3,03%	0,00%	25,00%
carte stationnement	78,49%	53,85%	80,00%	76,19%	81,82%	94,12%	75,00%
aménagement de véhicule	1,74%	0,00%	0,00%	4,76%	0,00%	0,00%	0,00%
ont considéré que ...							
délais d'instruction trop longs,	44,19%	53,85%	48,89%	45,24%	27,27%	58,82%	58,33%
durée d'étude du dossier MDPH en mois	6,8	7,7	5,9	7,7	6,0	6,8	14,5
considère que les dossiers sont complexes à remplir	23,84%	23,08%	26,67%	26,19%	12,12%	35,29%	41,67%
considère que les contacts sont difficiles	15,12%	7,69%	15,56%	14,29%	21,21%	11,76%	25,00%

IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE		AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas	
nombre de patients		603	25	170	125	99	109	25	51
nombre de patients déclarant être en activité		178,00	6,00	58,00	58,00	31,00	9,00	9,00	7,00
Le [la] patient [e] est ou était en activité professionnelle au moment du diagnostic		29,52%	24,00%	34,12%	46,40%	31,31%	8,26%	36,00%	13,73%
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de son amylose									
	oui, durant ces 12 derniers mois	11,24%	0,00%	22,41%	3,45%	9,68%	0,00%	11,11%	14,29%
	oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	10,67%	0,00%	13,79%	8,62%	12,90%	0,00%	11,11%	14,29%
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un arrêt de travail à cause de son amylose									
	oui, durant ces 12 derniers mois	35,96%	33,33%	50,00%	22,41%	38,71%	33,33%	44,44%	14,29%
	oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	16,29%	33,33%	25,86%	10,34%	19,35%	0,00%	0,00%	0,00%
	moyenne absence au cours des 12 derniers mois	162	185	236	154	134	83	34	68
Le [la] patient [e] a bénéficié d'un congé sans solde à cause de son amylose									
	oui, durant ces 12 derniers mois	5,06%	0,00%	5,17%	6,90%	6,45%	0,00%	0,00%	0,00%
	oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	1,69%	16,67%	1,72%	1,72%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%
		48		16	3	185			
IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE									
nombre de patients		584	584	584	584	584	584	584	584
nombre de patients déclarant être en activité		178,00	6,00	58,00	58,00	31,00	9,00	9,00	7,00
Le [la] patient [e] a posé une RTT à cause de son amylose									
	oui, durant ces 12 derniers mois	8,43%	16,67%	5,17%	13,79%	9,68%	0,00%	0,00%	0,00%
	oui, mais pas durant ces 12 derniers mois	2,81%	16,67%	5,17%	1,72%	0,00%	0,00%	0,00%	0,00%
		3,00	0,00	1,00	2,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Le [la] patient [e] a dû modifier ou changer de travail ou arrêter de travailler à cause de son amylose									
	oui, a du changer	4,49%	0,00%	6,90%	5,17%	3,23%	0,00%	0,00%	0,00%
	oui, a du le modifier	10,11%	33,33%	8,62%	10,34%	9,68%	11,11%	11,11%	0,00%
	oui, a dû arrêter de travailler	32,58%	33,33%	43,10%	18,97%	51,61%	11,11%	11,11%	28,57%
	non et ne le souhaite pas	34,83%	16,67%	29,31%	44,83%	19,35%	55,56%	33,33%	57,14%
	non et le souhaite	6,74%	0,00%	3,45%	10,34%	3,23%	0,00%	33,33%	0,00%
Le [la] patient [e] a rencontré des problèmes leur travail à cause de leur amylose									
	oui, en permanence	18,54%	33,33%	27,59%	12,07%	25,81%	0,00%	0,00%	0,00%
	oui, souvent	8,43%	0,00%	6,90%	6,90%	3,23%	11,11%	22,22%	42,86%
	oui, mais parfois	13,48%	0,00%	17,24%	13,79%	12,90%	0,00%	22,22%	0,00%
	non, pas du tout	53,37%	66,67%	43,10%	62,07%	48,39%	88,89%	55,56%	28,57%

RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES

	GLOBAL	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas
	603	25	170	125	99	109	25	51
Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier	92%	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%
Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] estime avoir subi les nombres d'exams suivants	%	%	%	%	%	%	%	%
examens biologiques :	53,07%	56,00%	64,12%	54,40%	50,51%	49,54%	64,00%	17,65%
Nombre moyen	8,9	12,6	12,3	5,6	10,4	5,6	6,1	5,1
examens d'imagerie :	42,29%	52,00%	45,29%	40,00%	41,41%	50,46%	48,00%	13,73%
Nombre moyen	4,0	6,7	4,6	3,3	4,9	2,6	3,8	3,9
biopsies :	23,88%	32,00%	24,12%	26,40%	22,22%	25,69%	20,00%	13,73%
Nombre moyen	2,0	2,3	2,4	1,6	2,0	1,7	1,6	3,7
Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] déclare avoir été hospitalisé								
Au cours des 12 derniers mois déclare être hospitalisé(e)	52,07%	64,00%	51,76%	46,40%	54,55%	55,96%	52,00%	47,06%
nombre d'hospitalisation moyen déclaré au cours des 12 derniers mois	3,0	3,5	4,1	2,0	3,5	2,3	2,5	1,9
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir eu recours aux urgences								
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir eu recours aux urgences	19,07%	28,00%	21,18%	15,20%	17,17%	15,60%	24,00%	25,49%
nombre de recours moyen déclaré au cours des 12 derniers mois	2,3	1,9	1,9	1,9	1,5	1,6	1,5	6,8
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir séjourné en institution (centre de convalescence)								
Au cours des 12 derniers mois déclare avoir séjourné en institution (centre de convalescence)	5,64%	4,00%	3,53%	8,00%	9,09%	0,92%	12,00%	7,84%
RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES	GLOBAL	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage	Héréditaire autre	Ne sait pas
	603	25	170	125	99	109	25	51
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de matériels remboursés (orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant ...)								
Oui	21,06%	20,00%	18,24%	23,20%	30,30%	13,76%	36,00%	15,69%
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un psychologue								
Oui	12,77%	12,00%	12,94%	21,60%	16,16%	0,92%	12,00%	9,80%
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un nutritionniste								
Oui	22,22%	36,00%	31,18%	8,00%	27,27%	16,51%	8,00%	29,41%
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un homéopathe								
Oui	3,48%	4,00%	5,88%	1,60%	2,02%	2,75%	4,00%	3,92%
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un sophrologue								
Oui	2,65%	0,00%	5,88%	2,40%	0,00%	1,83%	0,00%	1,96%
Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié d'atelier d'éducation thérapeutique								
Oui	10,78%	0,00%	11,18%	12,00%	15,15%	7,34%	24,00%	3,92%
cela m'aide à prendre en charge mon quotidien	75,38%		78,95%	80,00%	93,33%	50,00%	66,67%	0,00%

RESTE A CHARGE EN LIEN AVEC L'AMYLOSE

	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héritaire autre	
	603	25	170	125	99	109	25
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	33%	50%	40%	37%	33%	25%	32%

RESTE A CHARGE MOYEN POUR CEUX QUI ONT UN RESTE A CHARGE	603	25	170	125	99	109	25
GLOBAL	656,7 €	366,3 €	800,5 €	509,0 €	528,5 €	814,4 €	694,9 €
FRAIS DE TRANSPORT NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	25%	40%	31%	27%	22%	18%	28%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	240 €	348 €	278 €	164 €	251 €	258 €	300 €
FRAIS D'AIDE A DOMICILE NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	16%	16%	13%	15%	20%	16%	24%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	98 €	5 €	150 €	80 €	76 €	122 €	78 €
FRAIS DE SOINS A DOMICILE NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	2%	8%	4%	2%	2%	0%	0%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	78 €	100 €	23 €	59 €	500 €		
FRAIS DE KINESITHERAPIE NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	2%	0%	5%	2%	4%	0%	0%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	66 €		56 €	170 €	69 €		
FRAIS DE PSYCHOLOGUE NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	2%	8%	4%	3%	0%	2%	0%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	681 €	400 €	830 €	1 153 €		800 €	
FRAIS DE CONSULTATIONS MEDICALES ET PARA-MEDICALES NON REMBOURSEES							
% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	5%	12%	8%	6%	5%	2%	12%
RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	407 €	135 €	571 €	502 €	186 €	800 €	405 €

RESTE A CHARGE MOYEN POPULATION GLOBALE							
GLOBAL	656,7 €	366,3 €	800,5 €	509,0 €	528,5 €	814,4 €	694,9 €
RESTE A CHARGE MOYEN PAR FRANCAIS EN 2017	203,0 €	203,0 €	203,0 €	203,0 €	203,0 €	203,0 €	203,0 €

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON - 603 REPONDEURS							
	AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	
Nombre de patients	603	25	170	125	99	109	25
DECLARE ETRE AIDE PAR UN AIDANT(un membre de la famille ou un ami)	603	25	170	125	99	109	25
oui	46,43%	52,00%	47,06%	40,80%	49,49%	51,38%	48,00%
non	0,66%	0,00%	1,18%	0,00%	2,02%	0,00%	0,00%
absence de réponse à la question	52,90%	48,00%	51,76%	59,20%	48,48%	48,62%	52,00%
FREQUENCE DE L'AIDE							
tous les jours	30,51%	28,00%	29,41%	27,20%	27,27%	41,28%	32,00%
ponctuellement	15,92%	24,00%	17,65%	13,60%	22,22%	10,09%	16,00%
QUI EST L'AIDANT							
conjoint	77,86%	69,23%	77,50%	74,51%	69,39%	89,29%	75,00%
enfant	13,57%	7,69%	15,00%	15,69%	18,37%	8,93%	16,67%
famille	3,93%	7,69%	3,75%	3,92%	4,08%	1,79%	8,33%
REPERCUSSION SUR LE TRAVAIL DE L'AIDANT							
oui, il a abandonné son travail (en totalité ou partiellement)	2,86%	0,00%	3,75%	1,96%	2,04%	1,79%	8,33%
oui, ponctuellement : il prend des congés pour s'occuper de moi	8,93%	15,38%	10,00%	15,69%	6,12%	1,79%	16,67%
non	25,71%	23,08%	26,25%	27,45%	30,61%	17,86%	33,33%
non concerné, il ne travaillait pas	42,50%	61,54%	41,25%	41,18%	34,69%	46,43%	33,33%
ne sait pas	20,00%	0,00%	18,75%	13,73%	26,53%	32,14%	8,33%
REPERCUSSION SUR LES LOISIRS DE L'AIDANT							
non	1,79%	0,00%	3,75%	0,00%	0,00%	1,79%	0,00%
oui	39,29%	53,85%	30,00%	49,02%	30,61%	44,64%	66,67%
ne sais pas	58,93%	46,15%	66,25%	50,98%	69,39%	53,57%	33,33%