

Edito

Encore un numéro qui s'est fait attendre...

Notre association a, aujourd'hui, plus de 4 ans d'existence. Grâce au dévouement de quelques personnes, elle progresse.

C'est Leïla, Maria, Séraphin, Ghislaine mais surtout Françoise PELCOT qui y consacrent leur énergie et, bien sûr, beaucoup de temps bénévolement.

C'est mon entourage qui s'est souvent mobilisé pour que ces quelques moyens nécessaires au fonctionnement soient assurés.

C'est Dominique BLUZET, directeur de Théâtre à Aix et Marseille, et sa "troupe" qui nous ont apporté leur concours.

Enfin, c'est une équipe de médecins, professeurs, chercheurs qui ont mis leurs compétences au service de notre cause.

La contribution de tous nous sert d'encouragement à poursuivre notre action même si certaines périodes sont difficiles...

Je voudrais remercier tous ceux qui permettent la pérennité de notre association, leur participation nous est indispensable pour assumer, soulager, informer, écouter, répondre aux attentes, animer le collège du personnel médical qui nous suit et enfin tendre autant que possible à faire avancer les recherches.

Notre association s'est développée, il nous fallait donc des forces nouvelles : trois nouveaux administrateurs nous ont rejoint à la dernière assemblée et nous avons décidé de changer de nom, c'est une nouvelle étape !...

Pour continuer, nous avons besoin de tous, bien sûr ceux qui sont atteints par la maladie et qui nous rejoignent aujourd'hui, nombreux, mais aussi les autres qui nous manifestent cette solidarité dont nous avons besoin pour continuer.

Yves GHIRON

L'ASSOCIATION CHANGE DE NOM

Après discussion, les membres présents à l'assemblée générale avaient porté leur choix sur "Association pour la lutte contre les amyloses" en attendant l'avis des médecins présents dans la deuxième partie de la réunion.

Ceux-ci ayant été consultés, ont conseillé : **ASSOCIATION FRANÇAISE CONTRE L'AMYLOSE** et les membres présents se sont rangés à leur avis. Le nouveau nom de l'association a donc été adopté à partir du 4 juillet.

Pour ne pas rompre trop brutalement, pendant quelques temps, sera indiqué en sous titre "anciennement association Paulette Ghiron Bistagne contre l'Amylose".

S O M M A I R E

1

EDITO

L'ASSOCIATION CHANGE DE NOM

2

ASSOCIATION PORTUGAISE

3

RENCONTRE DU 4/7/00

6

MODIFICATION DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

8

COMITÉ SCIENTIFIQUE

9

NEZ ROUGE
PSYCHOLOGUE
PUBLICATIONS

10-11

COMMUNIQUÉ

12

COMPOSANT SAP
DÉCÈS DE JEANNE BATSALLE

Bulletin de don

Nous remercions toutes les personnes désirant soutenir notre association de bien vouloir découper le bulletin en page 12 et de le renvoyer à l'adresse indiquée.

Rencontre avec nos amis portugais, Associação Portuguesa de paramiloidose

En 95, lors du congrès de Lisbonne, nous avons rencontré l'Association Portugaise et avons évoqué l'éventualité d'une collaboration. Notre association était alors bien jeune et ces contacts n'avaient pas abouti. Aujourd'hui, l'association Portugaise a changé de Président et, Monsieur ENES - administrateur de l'association qui depuis cette année partage son temps entre la France et le Portugal - a renoué des contacts. Nos amis portugais se sont joints à notre assemblée du 4 juillet dernier : Madame GORETTI MACHADO vice-présidente et Monsieur Antonio MACHADO président d'une section locale.

LE POLE MALADES

Bien que non formalisé, c'est un des axes les plus actifs de la vie de l'association. De nombreux contacts se sont noués entre les malades, principalement autour de Maria GOMEZ LOUREIRO et de Leila LAPRADE.

Tous les malades recherchent le contact avec ceux qui sont atteints de la même façon qu'eux et attendent des mots d'espoir et de réconfort. Maria et Leila sont attentives et chaleureuses, leurs conseils judicieux et leur courage personnel insufflent à ceux qui les appellent un regain d'énergie. Charles KABLE, présent le 4 juillet, les a très chaleureusement remerciées au nom de tous les malades pour l'action qu'elles mènent dans le soutien moral, les conseils de tous ordres et la générosité qu'elles développent au quotidien.

Madame GORETTI MACHADO a exposé l'organisation et les buts de l'association portugaise. Au Portugal, la NAH MET 30 atteint un nombre très important de familles et le nombre de malades estimé est de 10.000. L'association est structurée en sections locales qui organisent des réunions mensuelles. Au niveau national, deux réunions ont lieu chaque année. L'une pour statuer sur les comptes, l'autre pour élaborer les actions de l'année à venir. L'association reçoit des aides du gouvernement notamment dans l'information qui est effectuée dès l'école primaire. Les soins sont gratuits mais également tous les éléments matériels susceptibles d'améliorer la vie des malades (matelas, lits, aménagements particuliers...).

Au Portugal, la maladie se déclare tôt (moyenne à 31 ans) et des IVG sont conseillées si le diagnostic prénatal est positif.

Le premier cas a été décelé en 1939. Un premier article décrivant la maladie a été publié en 1951. En 1960, a été ouvert le premier centre d'étude. L'association a été créée en 1979, elle regroupe aujourd'hui plus de 6.000 membres.

Elle est très active et organisera en 2001 une réunion associations / médecins à laquelle nous serons conviés.

Nous remercions très vivement Monsieur et Madame MACHADO d'être venus jusqu'à PARIS nous rendre visite. Ce premier pas sera, nous le souhaitons, suivi d'une longue collaboration entre nos deux associations.

RENCONTRE DU 4 JUILLET 2000 AU C.H.U. DE BICETRE

I - INFORMATIONS GENERALES SUR LA VIE DE L'ASSOCIATION

A/ Collecte de fonds

Les actions particulières :

En 1999

Aucune action particulière n'a pu être organisée. Les cotisations et les dons divers se sont élevés à : 101.510 Frs.

En 2000

Deux actions se sont déjà déroulées :

- Le 28 janvier a eu lieu au Théâtre du Gymnase une soirée autour du spectacle de Jérôme Savary "Y a d'la joie et d'l'amour" sur les chansons de Charles Trenet. Cette soirée, pour laquelle nous avons disposé de 120 places achetées 100 Frs et vendues 500 Frs, nous a permis de récolter 47.550 Frs.
- Le Dr Salze, médecin à Aix-en-Provence, pianiste, a organisé un concert au profit de l'Association. Grâce à cette action, il a pu verser à l'Association un chèque de 5.000 Frs.

B/ Subventions

En 1999 l'AFRG nous a accordé une subvention de 20.000 Frs sur les fonds recueillis au titre des collectes de la campagne Jours du Nez Rouge 98 (rappelons que lors de cette campagne, les équipes des Bouches du Rhône organisées par l'Association avaient collecté pour l'AFRG : 50.207 Frs.

C/ Emploi des fonds

	1998	1999	Prévisions 2000
Frais de fonctionnement	46.033	52.572	64.000
Documentation	4.303	2.155	4.000
Publications	14.954	11.409	25.000
Réunions	2.814	5.133	5.000
Organisation manifestations	0	/	/
Aide aux malades (psychologue)	0	62.180	70.000
Recherche / congrès	105.026	66.249	140.000
TOTAL	173.130	199.698	323.000

D/ Organisation administrative

Le recrutement d'une personne à temps partiel, en emploi subventionné au titre des travailleurs handicapés, n'a pas pu se concrétiser comme nous l'avions espéré. Le dossier a bien été accepté par la Direction Départementale du Travail et de l'Emploi mais l'Association des Traumatés Crâniens, qui devait partager cette personne avec nous, a, au dernier moment, considéré qu'elle ne pouvait pas assumer la dépense correspondante.

De ce fait, le local dont nous disposions à la Maison des Associations à Aix-en-Provence n'était pas occupé et nous avons dû le restituer pour qu'il puisse être utilisé par une autre Association.

Depuis le mois de mai, les deux personnes qui assumaient l'ac-

cueil téléphonique n'ayant plus la même disponibilité, le numéro de l'Association a été mis sur répondeur. Les messages sont lus tous les soirs et les personnes sont rappelées au plus tard dans les 48 heures.

E/ Contacts avec les associations étrangères

Les contacts avec les Associations de Suède et des USA sont toujours au point mort.

Par contre, Monsieur ENES, qui séjourne régulièrement au Portugal, a repris contact avec les Associations locales. Il est présent à la réunion avec Madame GORETI MACHADO la Vice-Présidente et Monsieur Antonio MACHADO président d'une section locale que nous sommes heureux d'accueillir et avec qui nous espérons collaborer (voir article page 2).

F/ Pôle malades

Bien que non formalisé, un véritable réseau s'est mis en place, essentiellement autour de Madame Leïla LAPRADE et de Madame Maria GOMEZ LOUREIRO (voir article page 2).

Nous recevons maintenant toutes les semaines des appels de nouveaux malades. A ce jour, 143 malades répertoriés et 155 membres adhérents (cotisants) à l'Association.

G/ AFRG / ALLIANCE

Comme mentionné au point A, l'AFRG nous a versé une subvention de 20.000 Frs.

En 99, la collecte de fonds organisée par l'Association sur la zone Aix-Marseille pour la campagne Jours du Nez Rouge a permis de recueillir 64.193 Frs.

En 2000, nous avons recueilli 31.500 Frs.

Nous avons l'impression que l'AFRG a du mal à suivre une évolution dynamique et se laisse dépasser. Si elle commençait à nous rendre des services en 98, en 99 elle ne nous a été d'aucune utilité. Notre adhésion nous coûte 500 Frs, nous recevons une subvention de 20 à 30 KF /an. C'est à peu près ce à quoi se résume à ce jour la participation de l'AFRG à la vie de notre Association.

Par ailleurs, en février 2000, une nouvelle Association a vu le jour : ALLIANCE. Nous avons rencontré un de ses représentants. Le but de cette association, qui dès sa création regroupe plus de 40 associations, dont l'AFM (myopathies) et l'AFLM (mucoviscidose) qui sont deux très puissantes associations, est d'apporter un soutien à ses adhérents :

- renseignements
- interventions auprès de la

sécurité sociale pour prise en charge des maladies

- stages pour les personnes devant faire au téléphone l'accueil des malades
- etc.

Cette association fonctionne en demandant à ses adhérents une cotisation de 1.000 Frs.

Les "grosses associations" peuvent participer davantage :

- l'AFM a mis à disposition des locaux
- l'AFLM l'informatique

ALLIANCE n'organisera aucune collecte, cela ne fait pas partie de son objet. Son objectif est uniquement de constituer un groupe de pression pour communiquer, faire avancer la législation, etc.

Elle a obtenu le soutien du Ministère de la Santé. Elle bénéficie de l'appui médiatique de l'AFM et de l'AFLM.

Nous pensons qu'elle est plus dynamique.

Nous allons donc soumettre au conseil l'idée de quitter l'AFRG et d'intégrer ALLIANCE.

Pour cela, nous avons rempli un dossier qui doit passer en commission d'agrément pour juger notre candidature.

H/ L'action de M. BRUNEL

M. BRUNEL (dont l'épouse est décédée en novembre 99 d'une amylose AL après un diagnostic extrêmement tardif) n'avait pas connaissance de l'existence de notre association et a créé l'Association Dominique BRUNEL.

Nous avons eu connaissance de sa démarche, et nous nous sommes rapprochés de lui. Entre temps, certains malades nous ont appelés pour avoir des expli-

cations : pourquoi deux associations... S'agissait-il d'un "membre dissident" que nous n'aurions pas satisfait ?...

Nous souhaitons fusionner les deux associations pour éviter ces interrogations. M. BRUNEL n'était pas prêt à cette démarche. Il était de toutes façons plus attiré par une action de communication notamment auprès des généralistes et par Internet. Après réflexion, M. BRUNEL a décidé de se limiter à cet objectif et de diffuser des informations sur un site "Amylose" pour lequel il a obtenu une licence INTERNET. Il a modifié le nom de son association qui s'appelle : AMYLOSE INFOS.

Nous essaierons de collaborer avec lui par la suite.

I/ Nom de l'Association

Nous proposons de raccourcir le nom de l'association (voir article page 1).

II - LES ACTIONS EN COLLABORATION AVEC LES MEDECINS

Depuis la création de l'association jusqu'à ce jour, nous avons toujours pu satisfaire les demandes des médecins.

Au titre de la communication internationale :

- déplacements aux congrès (Libourne, Rochester)

Au titre de l'aide aux malades

- financement des vacations de la psychologue du service du Pr SAID

Au titre de la recherche

- thèse de Mlle HAMIDI étudiante du Pr GRATEAU en 97 et 98

- étude de pénétrance du Pr SAID
- prix de la SNFMI
- étude de faisabilité du projet SAP (Pr HACHULLA)

Cette année :

Nous avons accepté de participer au financement de la monographie rédigée par le Pr GRATEAU. Finalement, le Pr GRATEAU a pu boucler le financement de ce livre destiné aux médecins qui fait un point actuel des formes de la maladie sans notre participation (voir article page 9).

III - AU PLAN JURIDIQUE

A/ Texte des résolutions

PREMIERE RESOLUTION

L'assemblée générale, après avoir entendu le rapport du Conseil d'administration sur la situation, l'activité de l'association durant l'exercice écoulé et le rapport moral et financier, approuve les comptes annuels arrêtés le 31 décembre 1999, tels qu'ils lui ont été présentés, ainsi que les opérations traduites dans ces comptes et résumées dans ces rapports. En conséquence, elle donne quitus au trésorier pour les comptes de l'exercice clos le 31 décembre 1999.

Cette résolution est adoptée à l'unanimité.

DEUXIEME RESOLUTION

L'assemblée générale, après avoir constaté que les comptes de l'exercice font apparaître une insuffisance nette de (71 831.Frs), décide, sur proposition du Conseil d'administra-

tion, de l'imputer sur le poste des réserves associatives.

Cette résolution est adoptée à l'unanimité.

TROISIEME RESOLUTION

Sur proposition du Conseil d'administration, l'assemblée générale, décide de nommer en qualité de nouveaux administrateurs pour une durée de trois années qui prendra fin à l'issue de l'assemblée générale qui sera appelée à statuer sur les comptes de l'exercice clos le 31 décembre 2002 :

- Madame Leïla LAPRADE, demeurant 11 Bis Rue de l'Eglise - 60420 Loconville,
- Madame Maria GOMÈS LOUREIRO, demeurant 116 Avenue Pompidou 92500 Rueil Malmaison,
- Monsieur Séraphin ENES, Route de la Roche Noisire - 63800 Perignat sur Allier.

Cette résolution est adoptée à l'unanimité.

QUATRIEME RESOLUTION

Sur proposition du Conseil d'administration, l'assemblée générale, décide de modifier la dénomination sociale de l'Association qui sera désormais "ASSOCIATION FRANCAISE CONTRE L'AMYLOSE".

L'article 2 des statuts est modifié en conséquence :

Article 2 : Dénomination sociale.
La dénomination de l'Association est "Association Française contre l'Amylose".

Cette résolution est adoptée à l'unanimité.

CINQUIEME RESOLUTION

L'assemblée générale donne tous pouvoirs au porteur de

copies ou d'extraits du présent procès-verbal pour remplir toutes formalités de droit.

Cette résolution est adoptée à l'unanimité.

B/ Rapport Moral et Financier

ACTIVITÉ 1999

I. Ressources

Le total de nos ressources pour l'année 1999, s'est élevé à 127 867 Frs.

- Nous avons reçu de nos membres à titre de cotisations et de dons la somme de 101 510 Frs, contre 153 730 Frs, l'année précédente. A noter que 938 dons et cotisations ont été reçus depuis la fondation de l'association, 164 au titre de l'exercice 1999, contre 103 en 1998.
- L'AFRG a attribué, à titre de subvention, la somme de 20 000 Frs, pour l'exercice précédent nous avons reçu 30 000 Frs.
- Les placements financiers ont généré 6 357 Frs de produits.

II. Dépenses

Nous distinguons trois grands postes de dépenses :

Les dépenses classées dans "action associative" concernent les versements effectués sur demande des médecins.

"Les dépenses de fonctionnement" qui enregistrent les frais de gestion courante de l'association.

"Les dépenses de publication et

de réunion" qui prennent en charges les actions de communication auprès des membres ou auprès des médecins.

1. Action associative

Il a été attribué en 1999, 125 884 Frs à l'Hôpital Bicêtre, conformément à nos engagements de 1997, correspondant pour 62 180 Frs aux vacances de la psychologue et pour le reste à la recherche.

2. Dépenses de fonctionnement

Elles se sont élevées à 52 572 Frs en 1999, contre 46 033 Frs en 1998.

- La principale charge concerne le salaire et les charges du secrétariat, qui ont coûté 48 598 Frs. Une partie de ces charges a été remboursée par la CNASEA, à hauteur de 3 134 Frs. Le recrutement d'une secrétaire à mi-temps a été effectué. Cet essai n'ayant pas été concluant, l'Association a mis fin au contrat, en septembre 1999.
- Les autres frais de fonctionnement (frais administratifs, PTT, amortissements et autres) se sont élevés à 7 109 Frs. Ils étaient de 5 492 Frs en 1998.

A noter que la location à mi-temps d'un bureau dans la Maison des Associations du Ligourès, a été abandonnée en septembre. Par ailleurs, l'association s'est équipée de mobiliers et matériel informatiques, inclus dans les immobilisations pour un montant de 15 648 Frs et amorti pour 1 168 Frs.

3. Dépenses de publication et de réunion

Pour cet exercice, les frais de publications sont de 11 409 Frs, correspondant au numéro 7 de XAIPE. Les autres dépenses s'élèvent à 7 288 Frs.

SITUATION PATRIMONIALE AU 31 DÉCEMBRE 1999

I. Situation patrimoniale active (ressources) :

1. Immobilisations :

L'Association s'est équipée de mobiliers de bureau et de matériel informatique, pour un total de 15 648 Frs, qui ont été amortis, au 31 décembre 1999, pour un montant de 1 168 Frs.

2. Créances :

Au titre de l'exercice 1999, il a été attribué à l'Association, une subvention de l'AFRG pour 20 000 Frs. Cette somme a été reçue en avril 2000.

3. Trésorerie :

La trésorerie dont dispose l'association pour mener ses différentes actions s'élève à 441 204 Frs au 31 décembre 1999.

II. Situation patrimoniale passive (emplois) :

1. Fonds de réserves :

Ils représentent les excédents de 1994 à 1998, affectés au projet associatif qui s'élevaient à 431 042 Frs au 31 décembre 1998.

L'insuffisance de l'exercice 1999 s'élève à 71 831 Frs. Après affectation de ce résultat, le total des fonds de réserves sera ramené à 359 212 Frs.

2. Action associative à payer

- En 1999, il a été pris en charge 127 884 Frs au profit de l'Hôpital Bicêtre, dont le solde de 75 884 Frs a été réglé en mars 2000.

3. Dettes diverses

Les dettes diverses au 31 décembre 1999 représentent les :

- Salaires et charges à payer au 31 décembre 1999 pour 10 781 Frs.

4. Produits d'avance

Nous avons reçu au 31 décembre 1999, la somme de 30 000 Frs, concernant des acomptes sur la soirée du 28 janvier 2000, au théâtre du Gymnase. Cette somme sera affectée au budget 2000.

MODIFICATION DU CONSEIL D'ADMINISTRATION

L'assemblée générale du 4 juillet a nommé trois nouveaux administrateurs, membres très actifs depuis longtemps dans l'association :

Séraphin ENES
Maria GOMEZ LOUREIRO
Leila LAPRADE

Le conseil est désormais composé de :

Yves GHIRON Président
Andrée BOYER Trésorière
Yannick GHIRON Secrétaire
Séraphin ENES
Maria GOMEZ LOUREIRO
Leila LAPRADE
Françoise PELCOT

BILAN AU 21 DÉCEMBRE 1999

ACTIF

IMMOBILISATIONS 14 480

Mobilier et matériel informatique	15 648
Amortissement M. M. Informatique	- 1 168

CRÉANCES 20 193

Subvention à recevoir	20 000
Rembt. à recevoir/salaire	193

TRÉSORERIE 441 204

SICAV ASSOC. 1ère SI	293 443
Société Générale/Compte sur Livret	121 357
Société Générale	21 054
Chèques à encaisser	5 350

TOTAL 475 876

PASSIF

FONDS DE RÉSERVES 359 212

Réserves	431 042
Insuffisance de la période à affecter	-71 831

DETTES DIVERSES 86 665

Actions associatives à payer	75 884
Charges sociales/salaires à payer	10 781

PRODUITS D'AVANCE 30 000

Soirée du 28/01/2000 (acomptes reçus)	30 000
---------------------------------------	--------

TOTAL 475 876

COMPTE D'EXPLOITATION AU 31 DECEMBRE 1999

RESSOURCES

Encaissements reçus 121 510

Cotisations et dons	101 510
Subvention AFRG	20 000

Produits Financiers 6 357

Intérêts placements	6 357
---------------------	-------

TOTAL DES RESSOURCES 127 867

EMPLOIS

Action associative 128 429

Hôpital Bicêtre	127 884
Participations Congrès	545

Frais de fonctionnement 52 572

Frais administratifs	5 440
Salaires et charges	48 598
Indemnités/Salaires (CNASEA)-3	134
Cotisations	500
Amortissements	1 168

Frais de publication et réunions 18 697

Frais de publication	11 409
Documentation	2 155
Autres frais	
Frais de réunion	5 133

TOTAL DES EMPLOIS 199 698

Insuffisance de la période -71 831

COMPTE RENDU DU COMITE SCIENTIFIQUE

Etaient présents : Professeurs ADAMS - GRATEAU - SAID - SAMUEL
Docteur PLANTE

1/ AMYLOSES FAMILIALES

Le service du Pr SAID a répertorié une soixantaine de familles françaises porteuses (12 mutations différentes du gène ont été identifiées sur ces familles) et suit également des patients de 45 familles portugaises.

Il est probable que le nombre de familles françaises touchées et de l'ordre de 150.

L'âge de début de la maladie est plus élevé en France (expression généralement après 50 ans) qu'au Portugal. Aucune explication à cette différence n'a été trouvée à ce jour. Au Portugal on observe un effet d'anticipation (la maladie se déclare de plus en plus tôt au fur et à mesure des générations). En France, cet effet n'a pas été constaté. La durée de la maladie pour les patients non-traités est de 11 ans environ dans les cas les plus sévères.

A ce jour 60 patients ont été transplantés.

Le recul sur les premières transplantations est de 7 ans. Un bilan est en cours. Le nombre de greffés par an à l'Hôpital Paul Brousse est de 6 à 8 ce qui correspond à la demande.

Aujourd'hui des progrès très importants ont été réalisés sur le diagnostic, le conseil prénatal et sur le résultat des transplantations qui sont effectuées à un stade très précoce des manifestations de la maladie.

On n'observe plus de décès aux greffes. L'âge des patients greffés se situe surtout entre 35 et

40 ans. La patiente la plus âgée a été transplantée à 68 ans.

Le délai d'attente d'un foie est de :

2 à 6 mois pour les patients de groupe sanguin A

4 mois à 1 an pour les patients de groupe sanguin O

4 mois à 18 mois pour les patients de groupe sanguin B

On sait que le foie récupéré chez un malade d'amylose, s'il est implanté sur une autre personne, ne peut pas créer de perturbations chez cette personne avant 25 ans au moins. Ceci permet de réutiliser le foie du malade d'amylose pour le donner à un sujet souffrant de cancer, cirrhose... à un stade avancé.

Le suivi post greffe est :

- hebdomadaire jusqu'à 1 mois
- mensuel pour les 2ème et 3ème mois
- tous les 2 à 3 mois pendant 1 an
- tous les 6 mois ensuite

2/ AMYLOSES ACQUISES

Elles sont à classer en deux grandes variétés :

- celles qui sont des complications d'autres maladies inflammatoires
- les amyloses AL

On enregistre en France environ 500 nouveaux cas par an d'amylose AL.

L'évolution de ces formes est très variée et le traitement également.

Certains patients ont une réponse favorable à la chimiothérapie.

Actuellement est pratiquée quand c'est possible une autogreffe de moelle.

Ce traitement est très prometteur mais le recul est insuffisant encore pour réaliser une évaluation sérieuse.

Encore une fois est soulignée la difficulté à faire connaître la maladie par les généralistes. Le professeur ADAMS propose d'effectuer une communication aux prochains entretiens de BICHAT.

NEZ ROUGE

Cette année encore nos équipes ont participé à la collecte du mois de juin 2000 au profit de l'AFRG.

Le nombre d'actions et la mobilisation ont été moins forte que les autres années mais 31.500 Frs ont pu quand même être réunis.

PSYCHOLOGUE

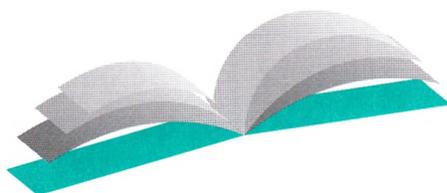
Il est apparu lors de l'assemblée du 4 juillet que certains ne connaissaient pas l'existence d'une consultation psychologique au Service de Neurologie du Professeur SAID à l'hôpital du Kremlin Bicêtre.

Cette consultation, en partie financée par l'Association, est accessible à tous les malades et ne se limite pas à ceux soignés dans ce service.

La psychologue - Géraldine NONNEZ - (actuellement et pour quelques semaines en congé de maternité) répond également aux patients par téléphone.

Voici son numéro :
01 45 21 25 02

PUBLICATIONS



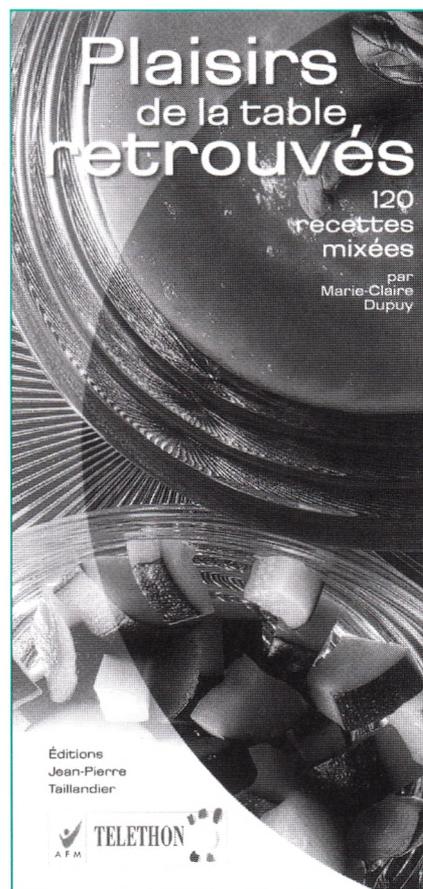
"PLAISIRS DE LA TABLE, RETROUVÉS"

C'est le nom d'un livre de cuisine dont Marie-Claire DUPUY, atteinte de myasthénie, est l'auteur.

Ce livre est spécialement destiné à tous ceux qui ont des difficultés à s'alimenter.

Vous pouvez le commander en adressant un chèque de 116 Frs (100 Frs l'exemplaire + 16 Frs de frais d'envoi) en mentionnant le nom du livre "Plaisirs de la Table, retrouvés" ainsi que vos noms et adresse à : Editions Jean-Pierre Taillandier - 16 rue Médéric - 75017 PARIS tél. 01.48.88.03.00 ; Il est également disponible dans toutes les Fnac et les grandes librairies.

Pour chaque exemplaire vendu 15 Frs sont reversés au Téléthon.



"LES AMYLOSES"

Le professeur Gilles GRATEAU -membre de notre Conseil Scientifique- a publié en collaboration avec les Professeurs Merrill D. BENSON et Marc DELPECH une monographie recensant les diverses formes connues d'amylose : LES AMYLOSES.

Ce livre médical n'est pas accessible au grand public. Toutefois, si vous souhaitez vous le procurer vous le trouverez dans les librairies, voici ses références :

Les AMYLOSES

Gilles Grateau -Merril D. Benson - Marc Delpech
Editions Flammarion Médecine-Sciences

COMMUNIQUE

Voici un résumé d'un article publié dans la Revue de Médecine Interne de février 2000. Si vous souhaitez le recevoir en intégralité, vous pouvez nous en faire la demande soit par courrier (Association Française contre l'Amylose BP 200.000 13796 AIX-EN-PROVENCE CEDEX 3), soit en laissant un message avec vos noms et coordonnées au numéro de l'association 04.42.94.90.86.

Symptômes cliniques ou biologiques devant amener à rechercher une amylose

H. ROUSSET ¹, C. SAURON ²,
R. BAROUKY ³

¹service de médecine interne, centre hospitalier Lyon-Sud, 165 chemin du Grand Revoyet 69495 Pierre Bénite cedex ; ²service de médecine interne, CHU 42055 Saint Etienne cedex 2

Introduction :

La nature de l'amylose avec des dépôts extracellulaires, multifocaux, disséminés ou diffus, explique que la présentation clinique puisse être polymorphe et donc trompeuse, et le diagnostic tardif.

Actualité et points forts :

Cependant, un diagnostic le plus précoce possible est utile, compte tenu des possibilités thérapeutiques actuelles. Certaines présentations cliniques et/ou biologiques peuvent faire évoquer rapidement l'amylose : atteinte neurologique, cardiaque, rénale, cutanée, associée à une gammopathie monoclonale (amylose primaire de type AL) ; maladie

inflammatoire prolongée, foyer infectieux traînant, maladie périodique avec protéinurie (amylose secondaire de type AA) ; maladie familiale, avec atteinte cardiaque, neurologique ou oculaire (amylose héréditaire) ; syndrome du canal carpien, douleurs articulaires (amylose des hémodialysés). La biopsie des glandes salivaires accessoires permet le plus souvent l'identification de la maladie en montrant des dépôts amyloïdes.

Perspectives et projets :

L'intérêt pratique d'un diagnostic précoce doit être souligné, compte tenu des possibilités thérapeutiques qui peuvent être actuellement proposées : chimiothérapie et greffe de la moelle dans l'amylose de type AL, greffe de foie dans les amyloses héréditaires, avec des indications qui seront précisées dans l'avenir. La biologie moléculaire permettra également, probablement, l'identification de nouvelles formes d'amylose familiale.

© 2000 éditions scientifiques et médicales Elsevier.

A l'initiative du Professeur GRATEAU, l'Association avait participé au financement de la thèse d'une étudiante de son service sur une formation particulière d'amylose. Voici un bref compte-rendu de ses travaux :

*Dr Ladan HAMIDI ASL DUVILLIE
University of Western Ontario
Department of Anatomy & Cell
Biology - CANADA*

Les amyloses sont un ensemble de maladies caractérisées par le dépôt extracellulaire anormal de protéines insolubles dans certains tissus. La répartition tissulaire de l'amylose est extrêmement variable, expliquant la diversité des signes cliniques rencontrés. Des maladies aussi différentes que la maladie d'Alzheimer, les maladies à prions, les neuropathies amyloïdes héréditaires, principalement celles liées à des dépôts de la transthyrétine sont ainsi regroupées dans les amyloses.

La caractéristique commune de ces maladies est la polymérisation et l'assemblage de ces protéines sous forme d'une structure insoluble et résistante aux dégradations.

Un élément essentiel de la compréhension de la formation des dépôts amyloïdes est l'analyse des mutations responsables des modifications structurales des

protéines.

L'objectif de mon travail a donc été de rechercher dans une famille française atteinte d'amylose, la protéine responsable de la maladie et la mutation dans le gène correspondant.

En effet, nous avons eu accès à une famille atteinte d'une amylose cutanéomuqueuse et cardiaque. L'association des signes cutanés et cardiaques est très rare dans les amyloses. Il était donc intéressant d'extraire et de caractériser la protéine amyloïde dans cette famille. Pour réaliser cette étude, nous disposions des tissus cardiaques et cutanés. L'extraction, la purification et le séquençage de la protéine à partir de ces tissus a permis de conclure à la présence d'un fragment de l'apolipoprotéine AI avec une nouvelle mutation en position 90 de la protéine (une Leucine est remplacée par une Proline).

Nous avons ensuite reconfirmé la présence de la mutation dans le gène correspondant par séquençage d'ADN.

Cette mutation n'entraîne aucune atteinte neurologique comme pour les autres mutations de l'apolipoprotéine AI impliquant une amylose. De même, elle ne conduit à aucune atteinte rénale.

Pour toutes les mutations de l'apolipoprotéine AI précédemment décrites, la présence d'une charge positive supplémentaire

due à la présence de la mutation a été mise en évidence. Contrairement aux cas précédents où les protéines mutées portent une charge positive supplémentaire, la mutation Leu 90 Pro décrite dans cette famille n'entraîne aucune modification de charge. Il n'est pas possible à ce jour de mettre en évidence un facteur commun entre les différentes mutations de l'apolipoprotéine AI conduisant à des dépôts amyloïdes. La présence d'une différence de charge ne semble pas indispensable à la formation des dépôts amyloïdes dues à l'apolipoprotéine AI. Ceci suggère que deux mécanismes au moins pourraient être impliqués dans le processus d'amylogenèse : l'un faisant intervenir une différence de charge, et l'autre neutre.

Ce travail a été présenté à la session orale du dernier congrès international sur les amyloses en août 98, à Mayo clinique Rochester-USA. Le voyage et ma participation au congrès a été généreusement financé par l'association Paulette Ghiron Bistagne contre l'amylose, ce qui m'a permis d'apprendre les découvertes le plus récentes dans ce domaine et d'enrichir cette thématique dans mon laboratoire. Ce congrès m'a permis également d'établir de nouvelles collaborations, ce qui jouera un rôle déterminant dans ma carrière.

Association Française
contre l' Amylose

Votre don est déductible de votre impôt à hauteur de 40%, dans la limite de 5% du revenu net imposable pour les particuliers.
Déduction pour les entreprises : 3% du chiffre d'affaires déductible du bénéfice brut.

Quel avenir pour la Scintigraphie au composant SAP ?

En 1988, Hawkins et al. publiaient les premiers résultats chez l'homme de l'utilisation de la scintigraphie au composant SAP. Nous avons, à partir de l'année 1989, développé cette technique à Lille, tout d'abord sur un plan expérimental puis chez l'homme avec des résultats particulièrement encourageants et concluants. Grâce à un réseau national constitué avec l'aide de la SNFMI, nous avons pu démontrer l'utilité de la scintigraphie chez les malades atteints ou suspects d'amylose et son intérêt dans le bilan d'extension de la maladie. Cet examen permet d'établir un pronostic dans les formes systémiques et apporte une aide pour préciser le caractère diffus ou non d'une amylose en apparence localisée.

Depuis 1995, malheureusement, plus aucune scintigraphie au composant SAP n'a été réalisée en France, alors que les équipes du Royaume Uni et de Hollande effectuent encore cette technique chez leurs malades. Pour la Société britannique d'hématologie, la scintigraphie est même située au cœur du bilan d'extension de la maladie. L'autorisation de préparation de la protéine SAP dérivée du sang et son utilisation à des fins de

recherche dépend aujourd'hui de l'Agence du médicament.

Nous bénéficions depuis 18 mois de l'aide de Monsieur Ahmed Bouzidi, biologiste consultant en développement pharmaceutique et chercheur associé à l'institut Pasteur. Il a pris en main ce projet afin d'obtenir, de la part de l'Agence du médicament, une nouvelle autorisation de fabrication en se pliant aux normes actuelles de sécurité virale. Ce projet presque enterré semble renaître de ses cendres grâce à l'aide financière et à la confiance apportées depuis quelques mois par l'association Paulette Ghiron Bistagne contre l'amylose et tout récemment par la SNFMI elle-même. Le projet va être déposé au ministère au cours du mois de septembre 2000.

Si nous obtenons l'autorisation d'utilisation du composant SAP dans un but de recherche clinique, cette technique pourra être appliquée à l'évaluation thérapeutique des malades atteints d'amylose AL et traités par autogreffe de moelle ou chimiothérapie intensive seule. La protéine ainsi fabriquée deviendra peut-être demain une arme thérapeutique qui

pourrait justifier un brevet européen. La concrétisation d'un tel projet est la démonstration du rôle essentiel que peut jouer les associations de malades et les sociétés savantes pour la recherche clinique et fondamentale concernant les maladies orphelines.

Professeur Eric HACHULLA
Service de médecine Interne
Hôpital Claude Huriez - CHRU LILLE

DECES de Jeanne BATSALLE

Jeanne BATSALLE, atteinte d'amylose héréditaire, retraitée, nous a quittés au printemps.

Selon le vœu qu'elle avait exprimé, ses amies et collègues des PTT ont organisé une collecte dont le produit doit être destiné à financer la recherche.

Henri MARAIS, responsable de la section de Haute Garonne de l'Union Fédérale des Retraités CGT-PTT, nous a fait parvenir une chèque de 14.350 Frs. Nous remercions vivement tous ceux qui ont participé.

Le montant significatif de cette collecte montre combien Jeanne BATSALLE était appréciée par son entourage. L'association, touchée par son geste qui montre la confiance qu'elle nous accordait, adresse à sa famille ses plus sincères condoléances.



BULLETIN DE DON

Association Française
contre l'Amylose

JE SOUTIENS L'ACTION DE L'ASSOCIATION FRANÇAISE
CONTRE L'AMYLOSE ET JE FAIS UN DON DE :

■ Cotisation d'adhésion 2000 : 100F ou plus ■ Don de soutien : Total de mon versement :

Nom : Adresse :

Code Postal : Ville : Tél :

(versement à l'ordre de l'Association Française contre l'Amylose)
anciennement Association Paulette GHIRON-BISTAGNE contre l'Amylose
Les dons et les cotisations ouvrent droit à une réduction d'impôt. Un justificatif vous sera adressé.

ASSOCIATION FRANÇAISE CONTRE L'AMYLOSE - B.P. 200 000 - 13796 AIX-EN-PROVENCE CEDEX 3
Tél. 04 42 94 90 86 - Fax : 04 42 94 90 87