

## Édito

Les éditos se suivent et se ressemblent.

Voilà plusieurs années que nous vous le disons : la recherche avance, dans des voies multiples, certaines spécifiques à un type d'amylose, d'autres qui peuvent constituer une solution commune.

Nos assemblées réunissent de plus en plus de malades « qui s'en sont sortis » et viennent témoigner.

Oui... nous nous répétons, mais il ne s'agit que d'un constat, celui de l'optimisme.

Depuis 1994 où l'association a vu le jour, de grands pas ont été accomplis.

Si cela reste insuffisant et peu satisfaisant pour les malades d'aujourd'hui, l'évolution est importante pour l'avenir.

La motivation des médecins ne faiblit pas.

Oui les éditos se ressemblent mais ils ne sont que le reflet de la réalité : devant tous les efforts en cours la confiance perdue, l'optimisme est de mise.

En attendant ces traitements (ou ce traitement) aptes à venir à bout de toutes les formes pour tous les malades, les centres de référence et leur déclinaison prochaine en région à travers les centres de compétence sont une avancée importante qui permet des prises en charge des patients uniformes sur tout le territoire.

Nous sommes donc tout particulièrement attentifs au fonctionnement de ces centres.

Le renouvellement des agréments obtenus s'appuie sur une évaluation par les malades (via l'association), portant sur la qualité des soins, de l'accueil, du parcours, du conseil, etc.

Les médecins qui en sont responsables font tous partie du Conseil Scientifique de l'Association.

D'autres médecins qui sont depuis toujours à

nos côtés et qui ont développé une connaissance spécifique de la maladie sont également membres de ce Conseil.

Une de nos actions des prochains mois sera de bien cerner comment coordonner tous ces acteurs afin d'orienter les patients au mieux en fonction des compétences diverses, le but étant que chacun suive le parcours le mieux adapté à son cas.

Nous allons aussi travailler à la refonte de notre site internet jusqu'ici « artisanal » qui doit devenir plus « réactif ».

Nous sommes en attente de vos suggestions.

Excellentes vacances à tous,

**Yves Ghiron**

## S O M M A I R E

**1**

EDITO

**2**

RAPPORT FINANCIER  
BILAN ET COMPTE D'EXPLOITATION

**3**

RENCONTRE DU 10 JUIN 2008  
AU CHU DE L'HÔPITAL BICETRE

**4**

COMPTE RENDU  
DU CONSEIL SCIENTIFIQUE

**8**

TÉMOIGNAGE

## Bulletin de don

***Nous remercions toutes les personnes désirant soutenir notre association de bien vouloir découper le bulletin en page 8 et de le renvoyer à l'adresse indiquée.***

# RAPPORT FINANCIER

## Bilan au 31 décembre 2007

ACTIF	
<b>IMMOBILISATIONS</b>	<b>0</b>
Matériel de bureau et informatique	4 825
Amort Mat.de bureau et info	-4 825
<b>TRÉSORERIE</b>	<b>54 842</b>
SICAV ASSOC.	16 776
Société Générale/Compte sur livret	37 448
Chèques à encaisser	619
<b>TOTAL ACTIF</b>	<b>54 842</b>

PASSIF	
<b>FONDS ASSOCIATIFS &amp; RESERVES</b>	<b>54 248</b>
Réserves	47 706
Excédent de la période à affecter	6 541
<b>DETTES DIVERSES</b>	<b>595</b>
Charges sociales/salaires à payer	595
<b>TOTAL PASSIF</b>	<b>48 329</b>

## Compte d'exploitation au 31 décembre 2007

RESSOURCES	
<b>ENCAISSEMENTS RECUS</b>	<b>17 881</b>
Dons	17 881
Subvention CNRBTP	0
<b>PRODUITS FINANCIERS</b>	<b>461</b>
Intérêts s/ compte livret	461
<b>TOTAL DES RESSOURCES</b>	<b>18 343</b>

EMPLOIS	
<b>FRAIS DE FONCTIONNEMENT</b>	<b>9 972</b>
Frais administratifs	3 876
Salaires et charges	5 915
Services bancaires et assimilés	26
Cotisations	155
<b>FRAIS DE PUBLICATION</b>	<b>1 831</b>
Frais de publication	1 831
Frais de documentation	
<b>TOTAL DES EMPLOIS</b>	<b>11 803</b>
Excédent de l'exercice	6 540

# RENCONTRE DU 10 JUIN 2008

## Au CHU de l'Hôpital BICETRE

### I - INFORMATIONS GENERALES SUR LA VIE DE L'ASSOCIATION

#### A/ COLLECTE DE FONDS

Les fonds recueillis s'élèvent 17 881 € incluant une subvention reçue de 2.800 euros de la Caisse de Retraite et Prévoyance des Travaux Publics PRO BTP.

#### B/ EMPLOI DES FONDS

En 2007, les recettes sont supérieures aux dépenses. La prévision 2008 est de consommer 5.500 € sur les réserves qui à fin 2007 étaient de 54.248 €.

#### C/ ORGANISATION ADMINISTRATIVE

Sans changement : le numéro de l'Association est sur répondeur. Les messages sont lus tous les soirs et les personnes sont rappelées au plus tard dans les 48 heures. Ce mode de fonctionnement est correct.

#### D/ CONTACTS AVEC LES ASSOCIATIONS ETRANGERES

Sans objet.

#### E/ POLE MALADES

Le réseau qui s'est mis en place fonctionne toujours, surtout autour de Leila LAPRADE, Jean-Christophe FIDALGO, Josiane GOMEZ, Alain SIONNEAU.

Un recensement des nouveaux volontaires a été engagé sans beaucoup de résultats.

#### F/ ALLIANCE

Les contacts avec ALLIANCE restent formels, mais utiles pour beaucoup d'aspects matériels. Un développement de nos rapports avec eux serait souhaitable mais il faudrait un responsable volontaire sur Paris.

#### G/ COMMUNICATION

[www.amylose.asso.fr](http://www.amylose.asso.fr)

Le site, mis en place depuis octobre 2004 reçoit de nombreuses visites : plus de 13000 visites en 2007.. Beaucoup de personnes découvrent l'association par cet intermédiaire et nous adressent des demandes. 12% des personnes viennent sur le site plusieurs fois par an.

### II - LES ACTIONS EN COLLABORATION AVEC LES MEDECINS ET LABORATOIRES

#### Centres de Références

##### Depuis 2005/2006 :

3 centres hospitaliers animés par des professeurs de notre conseil scientifique ont été sélectionnés pour devenir centres de référence pour les amyloses :

- Service de Médecine Interne de l'Hôpital Tenon de Paris  
Professeur GRATEAU :  
Amyloses et syndromes auto-inflammatoires

- Service de Neurologie du CHU de Bicêtre au Kremlin-Bicêtre  
Neuropathies périphériques de l'adulte et de l'enfant

- Service d'Hématologie du CHU Dupuytren à Limoges du Docteur Arnaud JACCARD :  
AMYLOSES AL

Ces 3 centres référents ont obtenu des crédits et des moyens qui leur permettent une prise en charge mieux adaptée des malades.

Leur rôle est également d'animer un réseau national permettant aux malades de toutes régions de bénéficier de la même qualité de prise en charge, de protocoles identiques...

Ce réseau est en cours de mise en place.

Tous les types d'Amylose ont donc désormais un centre de références.

#### Les actions prévues en 2008

Poursuite financements à la recherche et à l'aide aux malades.

## Budget 2008 (euros)

Ressources		Emplois :	
Cotisations		<b>Frais administratifs</b>	
Et subventions	17.000	Frais de fonctionnement	4.000
		Salaires et charges	6.000
		Cotisations	200
Produits financiers	500	<b>Frais d'étude et de recherche</b>	
		Frais de publications	2.300
		Déplacements	500
Reprise sur Fonds Propres	5.500	Recherche et Subvention à des services hospitaliers	10.000
<b>Total Ressources</b>	<b>23.000</b>	<b>Total des emplois</b>	<b>23.000</b>

# Compte Rendu du Comité Scientifique de l'Association Française contre l'Amylose du 10/06/08

**Les 3 Centres de Référence labellisés en 2006 et 2007 (pour 5 ans) sont :**

- Service de Médecine Interne de l'Hôpital Tenon de Paris dirigé par le Professeur Grateau : Amyloses d'origine inflammatoire et fièvre méditerranéenne familiale.
- Service de Neurologie du CHU de Bicêtre au Kremlin-Bicêtre Professeur Adams : Neuropathies Amyloïdes Familiales et autres Neuropathies Périphériques Rares (Amyloses Héritaires).
- Service d'hématologie de l'Hôpital de Limoges du Docteur Arnaud Jaccard pour les Amyloses AL, associé au service de néphrologie du CHU de Poitiers (Pr Guy Touchard et Franck Bridoux).

Il est rappelé que les centres de référence ont été mis en place par le Ministère de la Santé dans le cadre du « plan maladies rares » lancé par le gouvernement.

Ces centres ont vocation d'expert pour des groupes de maladies rares.

Ils doivent :

- recenser l'ensemble des cas existants sur le territoire national,
- établir des protocoles de prise en charge (accueil et diagnostic) et des protocoles de traitement qui seront ensuite diffusés et appliqués sans des centres régionaux qui seront leurs « correspondants » : les centres de compétence. Ceci afin de permettre à tous les malades –quelle que soit leur localisation– de bénéficier d'une qualité identique de prise en charge
- d'établir une cartographie nationale de centres de compétences aptes à identifier et suivre les maladies dont ils « ont la charge » .
- travailler en liaison avec les associations de malades.

## **Docteur Arnaud JACCARD :**

Travaille dans le service d'hématologie de l'Hôpital de Limoges, Centre de Référence qui coordonne les travaux sur les Amyloses AL.

Signale que le ministère de la santé a réclamé il y a un mois aux centres de référence que lui soient communiquées les cartes des centres de compétence régionaux.

Publication attendue en juin.

Le Dr Jaccard explique les différences entre les 3 grandes familles d'amyloses.

Si la substance qui se dépose est identique, la protéine responsable de la production des dépôts est différente pour chaque famille d'amylose.

Des recherches portent sur la suppression de la protéine qui produit le dépôt,

Dans le cas des amyloses héréditaires, c'est une protéine normalement présente dans le sang mais différente de la protéine normale du fait d'une mutation génétique qui se dépose sous forme d'amylose chez le patient. Les plus fréquentes des amyloses héréditaires sont l'amylose par mutation du gène de la transthyrétine, aussi appelée amylose portugaise et l'amylose par mutation du gène du fibrinogène.

L'amylose portugaise se déclenche sur les familles portugaises vers 30/40 ans, plus tard chez les familles françaises porteuses de la mutation.

Des essais cliniques sont en cours pour des molécules visant à empêcher la production d'amylose.

En ce qui concerne l'amylose AL, il existe 2 traitements connus : chimiothérapie lourde avec autogreffe de moelle et chimiothérapie conventionnelle. Ces traitements visent à supprimer la protéine responsable de la for-

mation des dépôts d'amylose, la chaîne légère d'immunoglobuline monoclonale.

L'autogreffe était très pratiquée aux USA, une évaluation récente comparée des 2 méthodes a montré que la chimiothérapie conventionnelle est moins nocive pour un niveau d'efficacité comparable et donne donc de meilleurs résultats.

Ces résultats devraient être améliorés avec les nouveaux produits utilisés dans le traitement du myélome. Ils permettent une réponse au traitement dans 80 à 90% des cas.

Le diagnostic d'amylose AL est parfois long à établir, les signes les plus fréquents sont : fatigue, amaigrissement. Les signes plus spécifiques ont plus rares : hématomes paupières, langue qui grossit.

Pour établir le diagnostic il faut faire une biopsie, en général peu traumatique, pour être certain de la présence d'amylose et pouvoir la typer.

## **Professeur HACHULLA :**

A participé aux essais sur le Fibrillex sur des patients atteints d'amylose AA.

300 patients ont participé, pas d'efficacité reconnue. Ce premier essai clinique du Fibrillex n'a pas été pleinement concluant.

Les agences européennes et américaines du médicament ont demandé un nouveau test.

Un appel d'offres est lancé. Le service du Pr Hachulla y répondra.

Il va s'écouler encore quelques mois avant le démarrage de l'étude.

L'association sera sollicitée pour relayer auprès des malades un appel à volontaires.

Pour donner une image si la molécule fonctionnait, elle permettrait de dissoudre la « glue » agglomérant les dépôts d'amyloses.

### Professeur ADAMS :

Titre du Centre Labélisé : Neuropathie Amyloïdes Familiales et autres neuropathies rares.

Le service de neurologie de Bicêtre participe depuis 1 an à l'évaluation d'une nouvelle molécule sur des patients non greffés ; une dizaine de patients concernés par cette étude et atteints de la mutation MET30 ont été inclus.

La première étape concernant la bonne tolérance au médicament est concluante ; le Professeur Planté-Bordeneuve et le Dr Pierre LOZERON médecin référent à Bicêtre ont évalué ces patients.

Au terme de la seconde étape qui va se dérouler pendant encore 1 an, l'on saura probablement en juin 2009 si la molécule a une efficacité réelle dans la maladie (stopper la progression).

Ce type de médicament constituerait une solution précieuse pour des patients trop âgés (>70 ans) ou ayant une contre-indication à la greffe hépatique.

La prise en charge des patients s'est maintenant améliorée et renforcée sur les différents aspects touchés par la maladie.

#### Exemples :

Prise en charge des douleurs des neuropathies périphériques : inclusion prochaine de l'équipe spécialisée du Dr ATTAL (Hopital A.Paré Centre Antidouleur).

Prise en charge diagnostique et thérapeutique des troubles visuels, conséquences parfois de la maladie : par l'équipe d'Ophthalmologie (CH Bicêtre).

Prise en charge des troubles digestifs parfois très invalidants par le Pr JIAN (HEGP).

Des traitements d'appoint sont proposés pour permettre l'amélioration de la qualité de vie.

Un Congrès sur les Amyloses Héritaires est prévu à Londres 2008 en Septembre prochain.

Géraldine Georget secrétaire de coordination du centre horaires : du lundi au vendredi :

- 9h-13h00 ; 13h30-16h30 ;  
- téléphone : 01 45 21 31 59 ;  
- fax : 0145213149 ;  
- geraldine.georget@bct.aphp.fr

assure le contact avec les patients, les médecins généralistes et spécialistes et les médecins du centre de référence. Elle a le rôle de coordination pour les ré-évaluations annuelles en lien avec A Béclère et Paul Brousse.

L'accueil des nouveaux patients atteints de la maladie NAH est organisé sur une dizaine de jours, en liaison avec Béclère (cardiologie) et Brousse (service hépato biliaire) pour optimiser le déplacement.

Une assistante sociale a été recrutée pour aider à la prise en charge et au maintien à domicile de certaines personnes touchées par la maladie.

Le Dr Pierre Lozeron a été recruté en 2005 pour assurer la responsabilité de l'hôpital de jour dont les neuropathies périphériques représentent la moitié de l'activité.

Le Pr Labrune, un généticien pédiatre de l'Hopital Antoine Béclère va également assurer des consultations de Conseil génétique à Bicêtre.

Pour faciliter la communication et l'information, un site web sur les Neuropathies va être créé à Bicêtre avec l'aide d'ORPHANET ; il comportera un volet « patients » et un volet « médecins ».

Un centre de compétence pourrait être monté à Lyon avec le Dr Petiot. Idem à Toulouse.

Il est prévu 10 relais régionaux probablement au travers des centres de maladies neuromusculaires labellisés.

Le principe de Centres de Compétences par type d'amylose semble être la direction suivie du fait que les différents types n'ont pas les mêmes besoins de spécialités médicales .

Mais tous les centres de compétence des différentes formes pourront « à minima » orienter les malades.

### Professeur GRATEAU :

Hopital Tenon à Paris. Centre « Amyloses d'origine inflammatoire et Fièvres méditerranéennes familiales »

Diagnostic et prise en charge des fièvres héréditaires familiales et des amyloses inflammatoires (AA).

L'activité du centre est axée principalement sur les malades atteints de fièvre méditerranéenne familiale et sur les autres fièvres héréditaires dont le nombre de malades vivant en France est estimé à au moins 5000.

L'activité liée aux amyloses AA est moins importante car si l'amylose AA complique une grande variété de maladies inflammatoires chroniques, le nombre de cas d'amylose AA semble inférieur à celui des amyloses AL (probablement <500 nouveaux cas/an)

### Professeur Violaine PLANTE-BORDENEUVE :

Travaille exclusivement sur les amyloses héréditaires à transthyréline. Elle va travailler à partir du 01/06/2008 à l' Hopital Henri Mondor (Créteil) où seront transférées l'ensemble de ses activités cliniques. Tout contact peut être pris avec son secrétariat au 01 49 81 43 12 (Madame Chambonnet) ou à la consultation (01 49 8123 07).

Prise en charge thérapeutique.

D'énormes progrès ont été menés dans le déclenchement de la transplantation hépatique à pratiquer le plus tôt possible dans l'évolution de la maladie. Les résultats des essais thérapeutiques avec les nouvelles molécules testées devraient être disponibles à partir du premier semestre 2010. Ils constituent un nouvel espoir dans le traitement des amyloses à transthyréline afin de stabiliser ou de ralentir la progression de la maladie.

Les porteurs asymptomatiques d'une mutation du gène doivent donc être suivis régulièrement pour un diagnostic au plus tôt.

Autres volets de la prise en charge : information des familles,

conseil génétique, diagnostic. Contribution de Géraldine Nonnez pour l'accompagnement psychologique.

Les études ont montré que certains parents sont porteurs du gène sans développer la maladie (10% en France).

Souvent le début tardif de la maladie ne permet pas d'avoir une « histoire » familiale : les parents ont transmis le gène sans l'avoir développé soit parce qu'ils ne l'auraient pas eu de toute façon, soit parce qu'ils sont morts trop jeunes d'une autre cause.

L'âge minimum pour le test génétique est de 18 ans. C'est la décision d'une personne majeure. Ce prélèvement peut être fait dans différents hôpitaux relais. Les 2 seuls laboratoires habilités pour les analyses sont situés à Bicêtre (Professeur M Misrahi) et Cochin (Docteur S. Valleix).

#### **Leslie SUZAN :**

Assistante sociale du centre de référence NAH Kremlin Bicêtre.

Présente du lundi au vendredi, joignable que sa ligne directe (01.40.21.28.52) ou par mail (leslie.suzan@bct.aphp.fr).

Présente depuis 2 ans dans le service a rencontré 70 patients atteints de NAH.

L'aide la plus fréquente est la demande d'aide à domicile.

Objectif : selon origine des patients, créer au fil du temps un réseau régional et national.

#### **Léa DAUDIN :**

Ergothérapeute du centre de référence Kremlin Bicêtre.

Le centre reçoit des patients de toute la France.

Une de ses missions est donc aussi de renseigner les correspondants locaux, rôle important de coordination pour les patients de province.

Proposition d'aides « techniques » pour améliorer les conditions de vie quotidiennes.

Suit environ 76/78 patients.

L'association des paralysés de France a édité un guide des transports en commun aménagés.

La SNCF a son propre guide distribué sur demande.

#### **Agnès MORIER (absente) :**

Kinésithérapeute du centre de référence Kremlin Bicêtre.

Conseille les kinés qui prennent en charge des patients.

Va éditer un fascicule des conseils de prise en charge.

#### **Géraldine NONNEZ :**

Les médecins assurent le conseil génétique : information sur la maladie, sa transmission, son traitement et le diagnostic génétique.

Géraldine les accompagne surtout dans la phase amont préalable au prélèvement et au diagnostic génétique.

Différents entretiens avec les patients, réponse aux questions des patients, de leur famille avant, après les prélèvements, surtout si le test est positif.

Chaque personne est prise en charge individuellement.

(Géraldine Nonnez 01.45.21.21.17)

#### **Témoignage de Patrick AMADEI :**

P. Amadei appartient a une famille qui a été énormément touchée par cette maladie avec plusieurs décès malgré des transplantations.

La mutation génétique qui touche sa famille est extrêmement rare et cette forme ne réagit pas comme les autres NAH à la transplantation.

Il n'est pas facile pour un malade habitant en province, fatigué par la maladie, de venir faire des examens en région parisienne.

Dans certains hôpitaux régionaux le discours et le traitement sont parfois en contradiction avec les prescriptions données en région parisienne.

Suggestion : Un numéro vert permettant de recueillir toutes les questions des patients et des médecins.

Proposition de solliciter Michel Cymes et le magazine de la santé. Toutefois, il faudrait avant tout bien cibler le message que nous voulons faire passer.

Quelques commentaires dans l'assistance sur la façon de communiquer de l'Hôpital Paul Brousse, notamment dans l'annonce d'une double transplantation. C'est un axe d'amélioration à transmettre au Pr SAMUEL.

#### **Pr Didier SAMUEL :**

Quelques précisions ont été apportées sur les cas des doubles transplantations.

Les doubles transplantations foie/reins sont bien maîtrisées (10 par an) avec environ 200 interventions réalisées à ce jour.

Certains patients qui doivent être transplantés ont un cœur en mauvais état et des transplantations foie/cœur ont été envisagés.

L'expérience de la double transplantation foie-cœur est faible, elle n'a pas encore été réalisée pour une NAH.

Les cardiologues connaissent mal l'amylose, il faut faire intervenir 2 équipes avec parfois des problèmes de communication entre les équipes médicales. Le débat est difficile et les discussions parfois longues avant une décision définitive.

Le Pr Samuel convient qu'il faut améliorer le volet communication avec le malade dans la phase de mise au point et de l'annonce du traitement qui va lui être prescrit.

A ce jour : 190 transplantations hépatiques ont été réalisées pour NAH en France dont 170 à Paul Brousse.

Lorsque le patient habite loin de Paris, le suivi post-greffe peut être mené en alternance avec un hôpital régional.

Les organes manquent, ils ont maintenant attribués en tenant compte d'un « score ».

Le calcul du score des patients atteints de NAH est défavorable car il tient fortement compte de l'état du foie, or dans les NAH le foie fonctionne normalement et il n'y a donc pas d'insuffisance hépatique. Dans les conditions actuelles le score ne favorise donc pas les patients atteints de NAH.

Exceptions : quand le donneur est à Bicêtre. Il est possible d'effectuer la transplantation hors score et donc de transplanter un patient atteint de NAH.

A la suite d'une réunion récente d'un comité traitant les transplantations hépatiques, il a été décidé d'attribuer des points supplémentaires aux patients atteints de NAH et de leur permettre d'être transplanté soit dans les trois mois, 6 mois, ou un an selon la gravité de leur maladie.

Il y a environ 10 transplantations par an avec donneur vivant à Paul Brousse. Dans les autres centres de transplantation, ce chiffre est inférieur. Le donneur familial doit bien sûr ne pas être porteur de l'anomalie génétique responsable de la NAH.

Alors que le débat était ouvert pour élargir le cercle des donneurs potentiels (actuellement parents, descendants, frères et sœurs ..), à la suite d'un échec récent, le comité de bioéthique a

quelque peu durci le processus pour ce type de greffe avec notamment le passage obligatoire du donneur devant une commission.

Taux de survie des patients atteints de NAH après greffe :

- 90% à 1an
- 80% à 5 ans
- 75% à 10 ans.

Toutefois ces taux sont impactés de manière importants par le fait qu'il y a 5/10 ans, on transplantait des patients beaucoup plus atteints et donc plus fragiles.

Vaccins post greffe hépatique interdits : Polio vivant, BCG et fièvre jaune.

Par contre les vaccins suivant sont autorisés : Hépatite A & B, Polio « tué », tétanos.

#### Divers points évoqués :

Proposition de solliciter Michel Cymes et le magazine de la santé. Toutefois, il faudrait avant tout bien cibler le message que nous voulons faire passer.

Quelques commentaires dans l'assistance sur la façon de communiquer de l'Hôpital Paul Brousse, notamment dans l'annonce d'une double transplantation, le Pr Samuel a bien noté cet axe d'amélioration.

Dernier point évoqué : interro-

gations sur le mode de fonctionnement du service de Kremlin Bicêtre maintenant que V Planté a décidé de quitter Bicêtre.

Cette question n'a pas reçu de réponse en séance.

L'association va se rapprocher des Professeurs Adams et Planté et adressera aux membres un communiqué pour clarifier les modalités de suivi.

#### Conclusion (Pr HACHULLA) :

Beaucoup d'avancées en quelques années :

création des centres de référence et prochainement des centres de compétence régionaux. Ceci permet des diagnostics plus rapides et une prise en charge optimisée et uniformisée des malades quelque soit leur lieu de domicile.

beaucoup de pistes de recherche avec de vrais espoirs thérapeutiques

A Londres l'équipe du Dr Peppys développe un anticorps capable de reconnaître l'amylose et de la détruire. Cet anticorps a été testé avec succès sur la souris. C'est un grand espoir qui permettrait d'agir sur tous les types d'amylose. ■



Association Française  
contre l'Amylose

J'adhère pour l'année 2008 à l'Association, cotisation : 15€

Je soutiens l'Association en faisant don de : \_\_\_\_\_€

soit un versement total de : \_\_\_\_\_€

Nom: \_\_\_\_\_

Adresse: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Merci de libeller votre chèque à l'ordre de l'Association Française contre l'Amylose.

#### DÉDUCTION FISCALE

Votre don est déductible de votre impôt à hauteur de 60%, dans la limite de 20% du revenu net imposable pour les particuliers.

Déduction pour les entreprises:

5% du chiffre d'affaires déductible du bénéfice brut.

Conformément à la loi "Informatiques et Liberté" du 6 janvier 1978, en vous adressant au siège de notre association, vous pouvez accéder aux informations vous concernant figurant dans le fichier de l'association, demander leur rectification ou suppression. Les informations vous concernant sont réservées à l'usage exclusif de notre association et ne sont ni échangées, ni cédées.

# Témoignage

La famille Amadéi est touchée par une mutation génétique très rare qui semble ne pas répondre au traitement par transplantation hépatique aussi bien que les autres mutations.

**Le 10 août 2005,**  
**Patrick Amadéi nous écrivait :**

Bonjour

Très lié à cette terrible maladie qu'est l'amylose héréditaire (ma famille étant porteuse de ce gène depuis au moins 3 générations), j'éprouve depuis quelques années le besoin de communiquer à ce sujet avec des personnes concernées.

Ayant trouvé récemment votre site sur internet je me permets de vous envoyer ces quelques réflexions.

Mon grand père, puis mon père, sa sœur, mon frère sont décédés au fil des années de cette maladie avec à chaque fois le même cheminement douloureux et pour tous, une issue fatale, mais un peu plus de connaissances sur le sujet.

En 2001 mon second frère apprend qu'il est porteur du gène et que la maladie débute. La greffe du foie est préconisée et il est inscrit sur une liste d'attente. Début 2002 ma sœur ressent les premiers symptômes et décide de faire les tests nécessaires (Kremlin Bicêtre Sce du Pr Adams). Je me décide à mon tour sans entrain à suivre le même parcours avec des aller et retour longs et pénibles (Passy / Haute Savoie-Paris / Kremlin Bicêtre) dont on ne comprend pas toujours l'intérêt. Les résultats sont sans appel, ma sœur est porteuse et je suis le seul à ne pas l'être. Quel sentiment bizarre !!! Ma première réaction est de proposer sans hésiter mon foie comme donneur vivant à mon frère qui est toujours en attente et pour qui le temps qui passe n'est pas un allié. Le temps de la réflexion en famille et des formalités nécessaires, la date est fixée à Novembre 2002.

Examens préparatoires, transfusions, formalités administratives, aller retour Paris-Passy

rythment les derniers mois qui nous séparent de l'échéance, avec une seule idée obsédante en tête, la fin d'un cauchemar à répétition et l'espérance dans le futur pour les autres grâce à la réussite de l'opération.

Je pensais déjà au soulagement de mes neveux sous la menace de cette terrible maladie en voyant que la greffe était source d'espoir. Je pensais aux jeunes enfants de mon frère, plein de vie, qui ne verraient pas leur père souffrir. J'échafaudais déjà des plans afin de fêter cette réussite en gravissant le Mont-Blanc avec lui et des membres de l'équipe médicale pour donner un exemple positif fort à toutes les personnes ayant les mêmes problèmes.

Hélas, mon optimisme borné et démesuré n'aura duré que quelques jours. Son décès suite à l'opération m'est annoncé 6 jours après l'opération alors que je suis encore à Paul Brousse dans ma chambre d'hôpital attendant impatiemment de ses nouvelles pour partager avec lui ces moments difficiles mais libérateurs.

Tout s'effondre, je ne suis plus qu'une ombre. La belle histoire tourne en cauchemar. Je rentre chez moi très affaibli physiquement et surtout moralement.

Malgré tout je remonte la pente physiquement en quelques mois, et je me jette dans le sport à fond. Moralement c'est beaucoup plus difficile.

Aujourd'hui ça va mieux, ma sœur à été aussi greffée mais avec succès. Sa maladie à l'air de se stabiliser malgré ses nombreux ennuis secondaires. Elle reste cependant très handicapée mais indépendante par périodes. On n'est toujours pas rassurés sur le proche avenir, et je la regarde avec peine se débattre pour vivre dans ses nouvelles difficiles conditions tout en essayant (maladroïtement d'ailleurs) de l'aider à surmonter cette épreuve.

Le plus dur c'est que à chaque fois que je revois ma sœur, j'ai sous les yeux des images qui me font revivre des instants douloureux. Je suis inquiet également pour les jeunes de ma famille pour qui persiste le doute de revivre un jour cette histoire pour l'instant sans fin.

Je reste malgré tout confiant dans les progrès de la médecine et j'espère qu'un jour

ces tourments seront finis est que tous mes neveux ( et les autres personnes concernées) pourront regarder l'avenir sereinement.

Les diagnostics pouvant être réalisés suffisamment tôt, peut-être faudrait-il pouvoir agrandir le cercle des donneurs vivants pour donner plus d'opportunités de greffes avant détériorations graves des organes vitaux des malades.

Je garde malgré tout de ces événements, le souvenir des visages des personnels soignant ou administratif que j'ai rencontrés à Bicêtre et à Paul Brousse. A toutes ses personnes que je remercie pour leur patience, leurs sourires et leur soutien je dis bon courage en souhaitant qu'ils puissent continuer leurs travail avec la même passion, la même gentillesse et le même professionnalisme dont ils ont fait preuve.

Vous pouvez me contacter au :  
04 50 78 17 91 (tel dom.)

Ou par mail : [patrick.amadei@fr.sglcarbon.de](mailto:patrick.amadei@fr.sglcarbon.de)

**Le 9 juillet 2008,**  
**il complète son témoignage :**

Aujourd'hui, malgré le décès de ma sœur (Février 2008), je garde espoir dans les progrès de la recherche. J'ai aussi compris que l'implication de l'association est primordial dans l'application et le suivi des mesures prises par le Ministère de la Santé. Il est également aussi important que chaque personne concernée de près ou de loin par ce fléau, comprenne l'importance de s'unir pour des échanges constructifs et positifs en soutenant activement l'association. J'espère également que malgré les changements d'équipes médicales, les différences de point de vue entre «spécialistes » et les problèmes relationnels, tous les membres actuels et futur du comité scientifique travailleront dans la plus large concertation (pour ne pas dire en complète harmonie) dans l'intérêt général du progrès médical, du bien être des patients, de leurs familles et aussi de l'ensemble du personnel soignant.

Association Française  
contre l' Amylose

BP 200 000  
13 796 Aix-en-Provence CEDEX 3

Affranchir  
au tarif  
en vigueur