



**AMYLOIDOSIS
ALLIANCE**
THE VOICE OF PATIENTS



Rapport AMYLife – France Focus AL Arnaud Jaccard



À propos de l'enquête en France

919 patients français

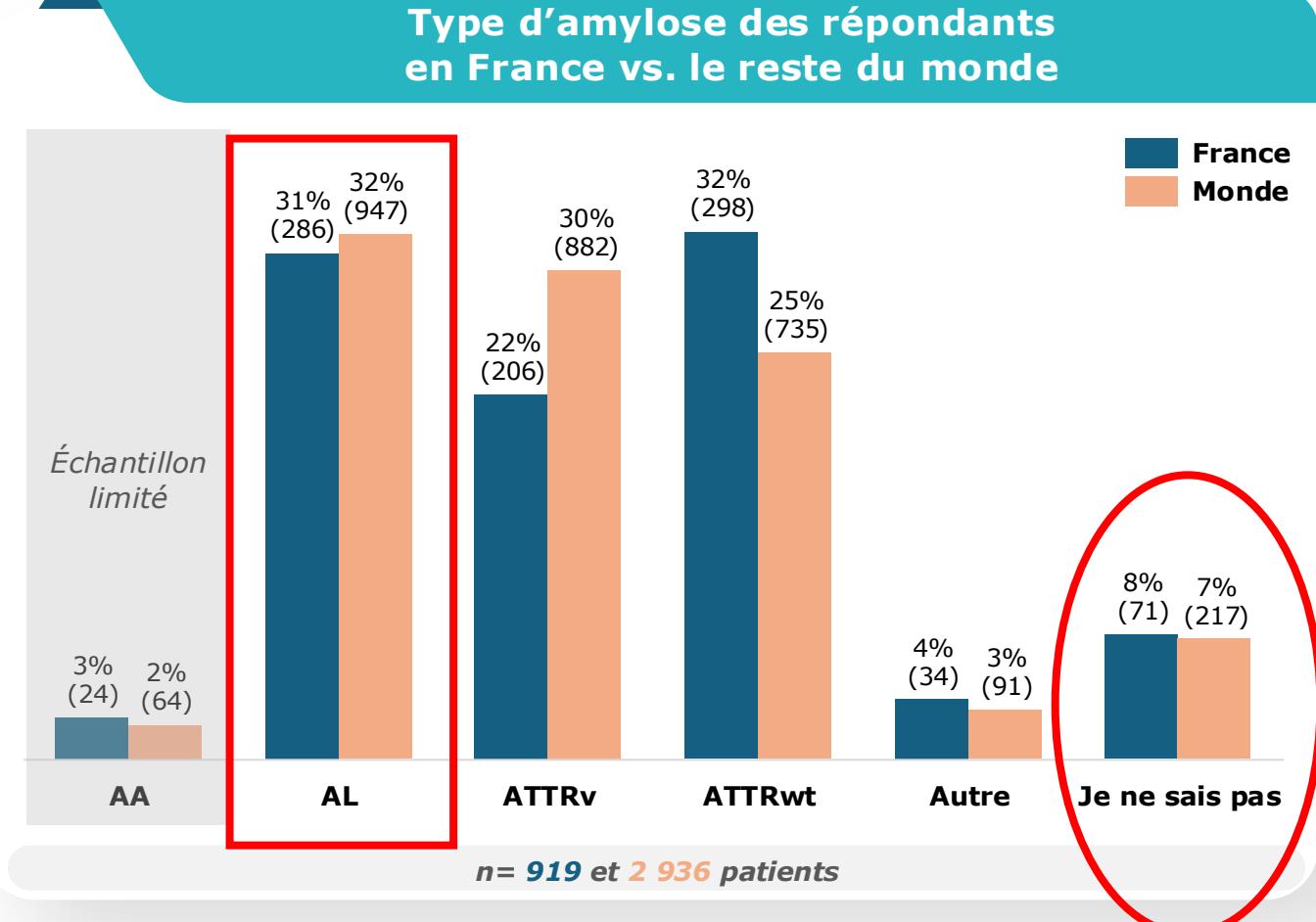


150 questions
*(130 pour les patients
& 20 pour les aidants)*

193 aidants français



En France,
ATTR (wt+v)
est le type
d'amylose le
plus fréquent



Source: Amyloidosis Alliance (Nov. 2025)

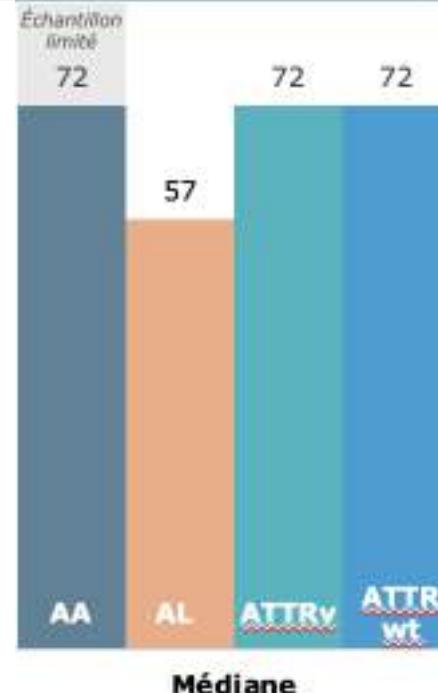
AA: Amylose secondaire (amyloid serum A protein), **AL:** Amylose primitive (amyloid light chain),

ATTRv: Amylose héréditaire (Amyloidosis transthyretin variant), **ATTRwt:** Amylose sauvage (Amyloidosis transthyretin wild-type)



Les patients AL
développent les
symptômes le
plus tôt
(médiane 57
ans) par
rapport aux
autres types
d'amylose

Âge d'apparition des premiers symptômes de l'amylose selon le type d'amylose



A quel âge avez-vous développé les premiers symptômes de l'amylose ?

AA n=12 | **AL n=210** | **ATTRv n=89** | **ATTRwt n=133**

Voir l'annexe pour la méthode de calcul de la moyenne et de la médiane



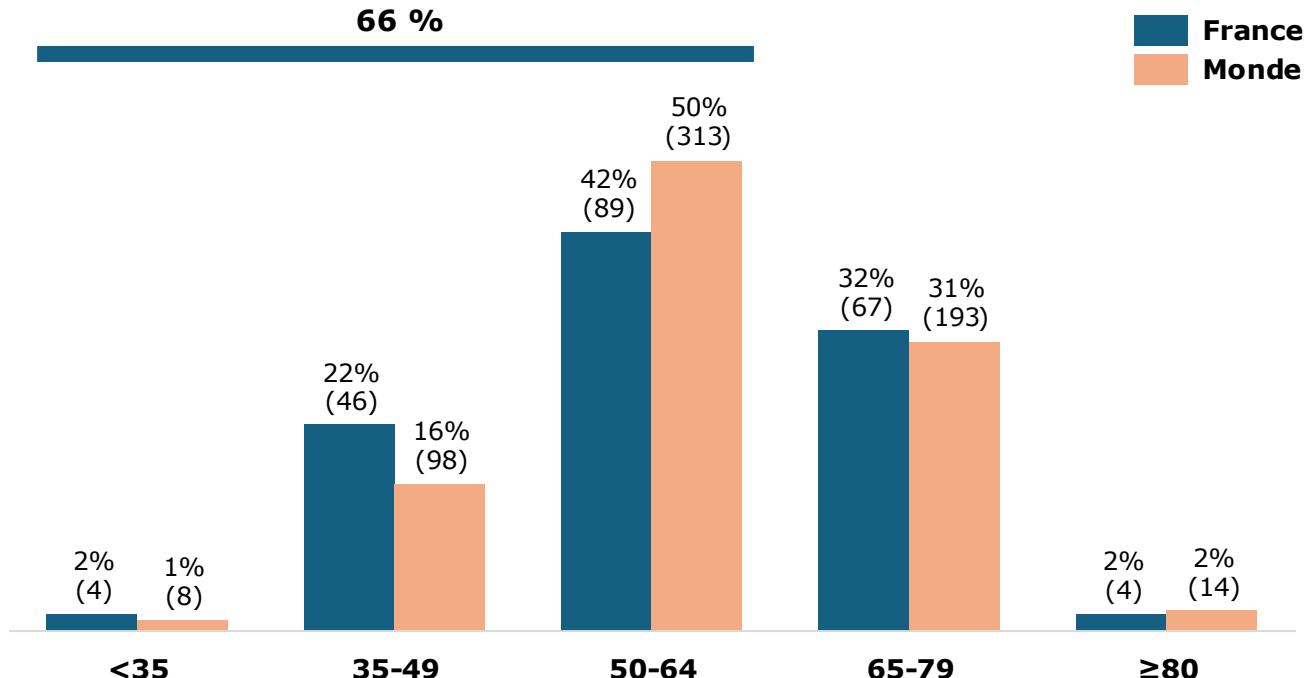
AL

**Les deux tiers
des patients AL
développent
leurs
symptômes
avant 65 ans**

Des Symptômes au Diagnostic



Âge d'apparition des premiers symptômes de l'amylose chez les patients AL



A quel âge avez-vous développé les premiers symptômes de l'amylose ?

n = 210 et 626 patients

Les ATTRwt et AL présentent principalement des symptômes cardiaques, les ATTRv des symptômes neurologiques

Amylose AL systémique: clinique

- Quelles atteintes ? Etude EMN 23, 4480 patients, ASH 2021

- Cœur: 73%
 - Rein: 64%
 - Foie: 14%
 - Digestive: 9%
 - Neurologique: 17%
 - Tissus mous: 23%
- 95% des patients



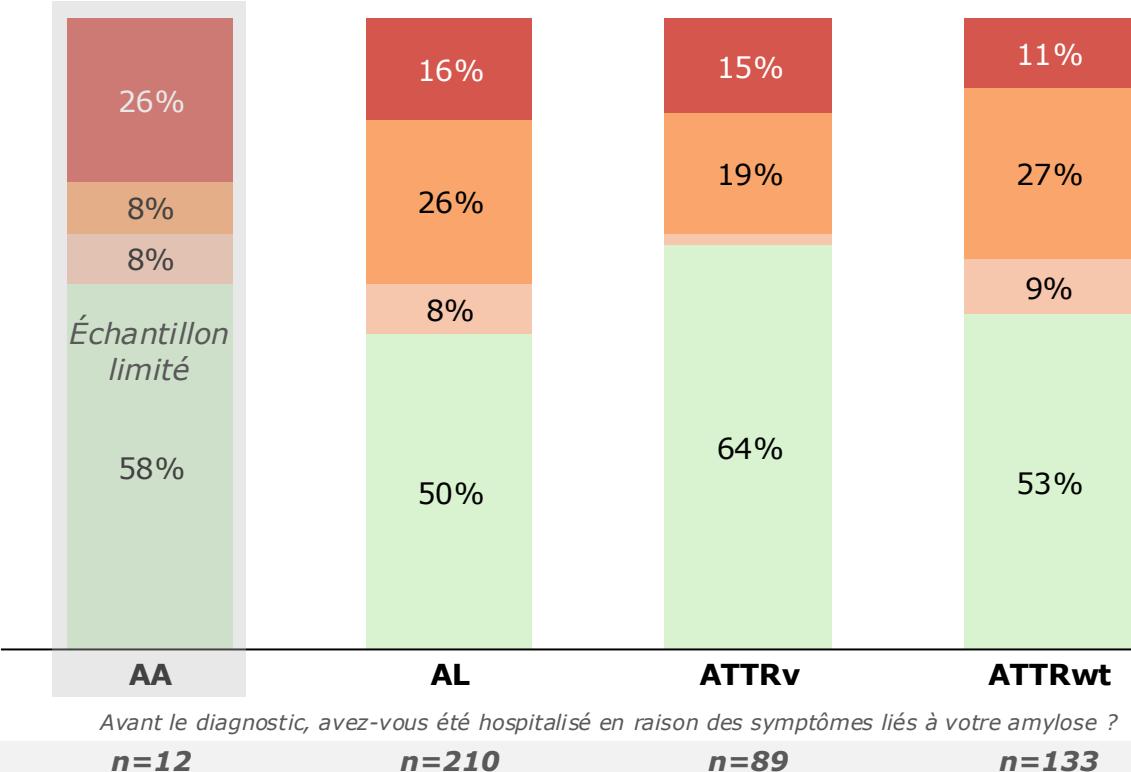
E. Kastritis



Près de la moitié des patients sont hospitalisés ou admis aux urgences avant le diagnostic... ...avec une proportion plus élevée chez les patients AL

- Plusieurs séjours hospitaliers
- Un séjour hospitalier
- Admis aux urgences
- Non

Hospitalisation due aux symptômes de l'amylose



Source: Amyloidosis Alliance (Nov. 2025)

AA: Amylose secondaire (amyloid serum A protein), **AL:** Amylose primitive (amyloid light chain),
ATTRv: Amylose héréditaire (Amyloidosis transthyretin variant), **ATTRwt:** Amylose sauvage (Amyloidosis transthyretin wild-type)



Amyloidosis from the patient perspective: the French daily impact of amyloidosis study

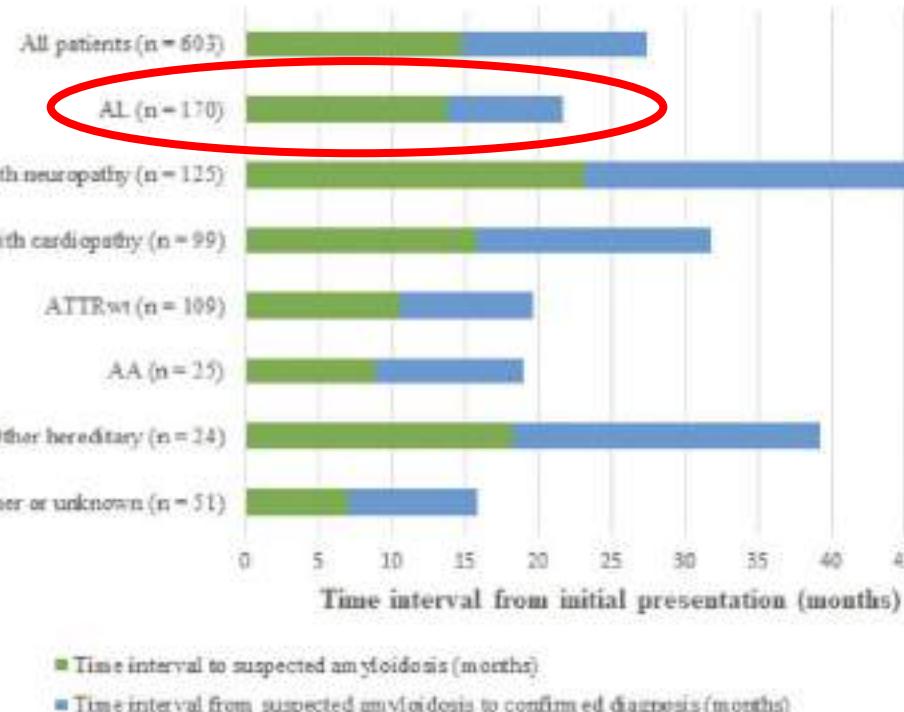
Thibaud Damy, David Adams, Frank Bridoux, Gilles Grateau, Violaine Planté-Bordeneuve, Yves Ghiron, Agnès Farrugia, Françoise Pelcot, Charles Taieb, Céline Labeyrie, Arnaud Jaccard & Sophie Georgin-Lavialle



Des Symptômes au Diagnostic



Type of amyloidosis



A total of 603 patients,
Median age of 66.8 years,
170 AL,
224 ATTRv
109 ATTRwt
25 AA
2019

Délai de diagnostic (en années) selon le type d'amylose



AMYLOID

2022, VOL. 29, NO. 3, 165–174

A quelle durée estimatez-vous votre errance médicale entre vos premiers symptômes et l'établissement du diagnostic ?

AA n=12 | AL n=210 | ATTRv n=89 | ATTRwt n=133

Voir l'annexe pour la méthode de calcul de la moyenne et de la médiane



Regards croisés sur la qualité de vie des personnes atteintes d'amylose AL : étude qualitative sur les conceptions des patients et aidants familiaux

David Authier¹, David Lavergne²,
Sophie Trarieux-Signol¹,
¹ Arnaud Jaccard²

Hématologie 2024 ; 30(5) : 1-24.

Le diagnostic de l'amylose

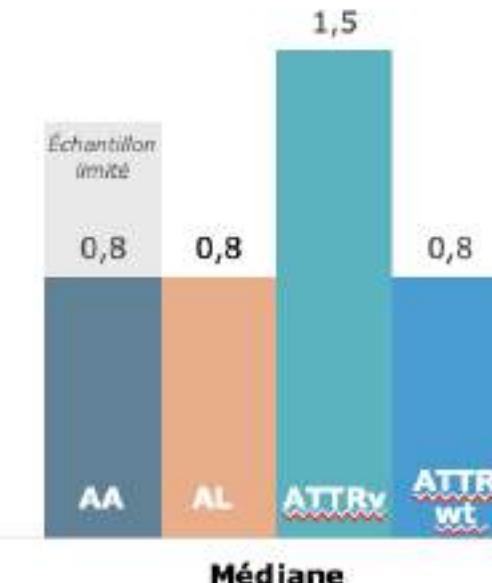
Les patients interrogés ont vu, en moyenne, trois médecins avant que le diagnostic de l'amylose AL soit posé ; un des patients a cependant consulté huit médecins différents. Le temps écoulé avant qu'un diagnostic d'amylose AL soit posé est en moyenne de un an. Tous les patients suspectaient que quelque chose n'allait pas : ils avaient remarqué des symptômes divers comme des saignements, de l'œdème ou une fatigue intense. Leur entourage a également remarqué ces manifestations :



Des Symptômes au Diagnostic



Délai de diagnostic (en années) selon le type d'amylose



A quelle durée estimatez-vous votre errance médicale entre vos premiers symptômes et l'établissement du diagnostic ?

AA n=12 | AL n=210 | ATTRv n=89 | ATTRwt n=133

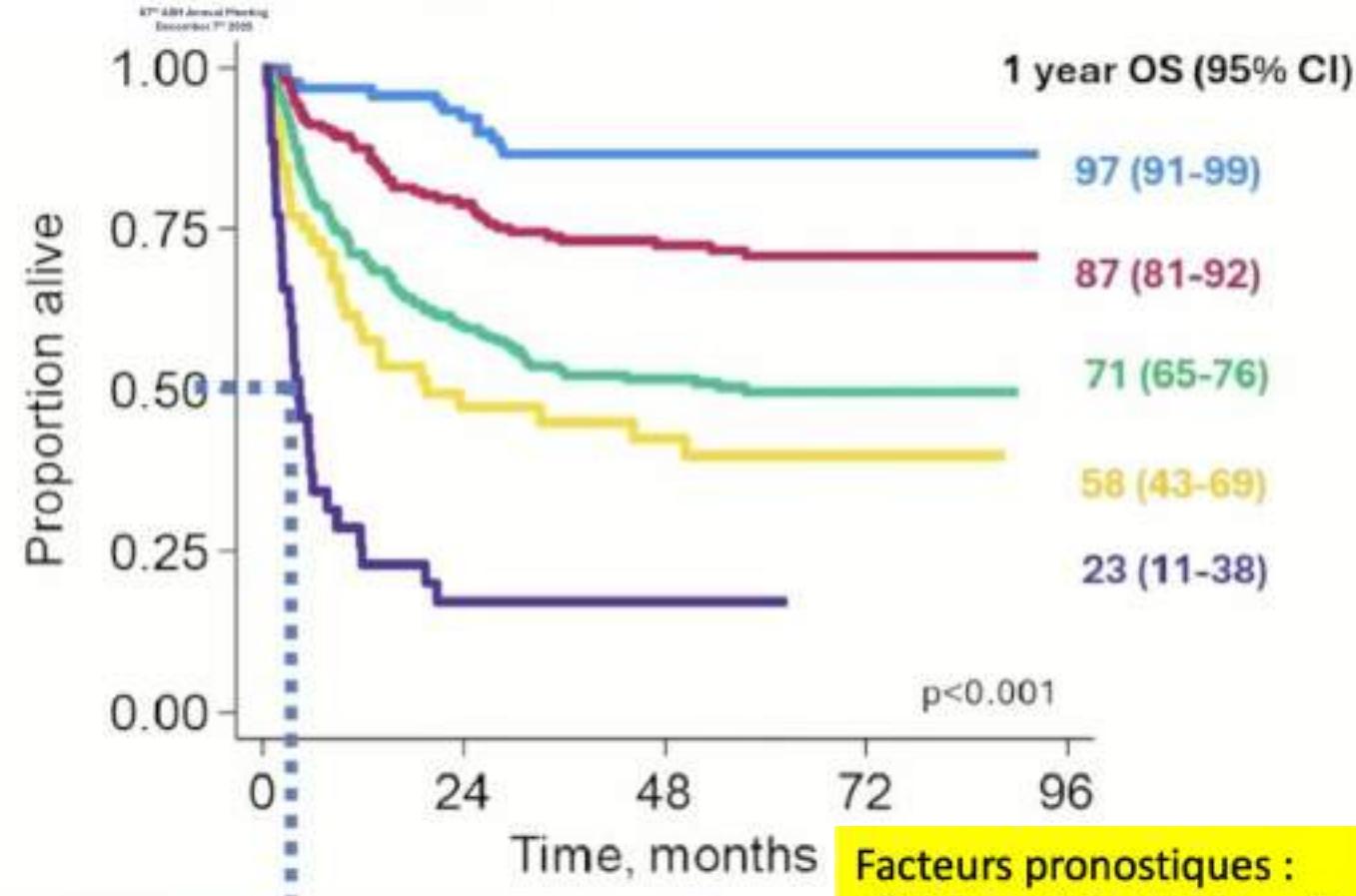
Voir l'annexe pour la méthode de calcul de la moyenne et de la médiane



Les symptômes s'aggravent pendant l'attente du diagnostic, quel que soit le type d'amylose

A new validated staging system for AL amyloidosis with Stage IIIC Defining an Ultra Poor Prognostic group
Systemic AL in the modern treatment era.

Authors: [List of authors]



Stage IIIC: median OS 4 m

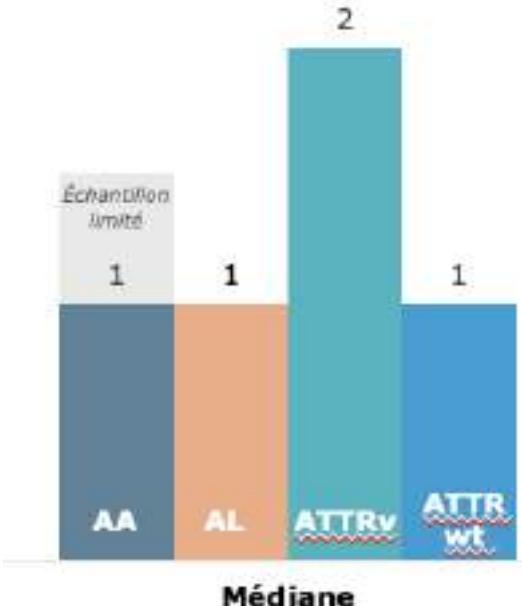
Facteurs pronostiques :

- ✓ NT-ProBNP > 8500 ng/l
- ✓ Troponine > 50 ng/l
- ✓ Strain longitudinal >-9%



Le délai d'initiation du traitement est relativement homogène quel que soit le type d'amylose

Délai d'initiation du traitement
(en mois) selon le type d'amylose



Suite au diagnostic, dans quel délai avez-vous débuté le traitement de votre amylose ?

AA n=21 | **AL n=261** | **ATTRv n=167** | **ATTRwt n=294**

Voir l'annexe pour la méthode de calcul de la moyenne et de la médiane



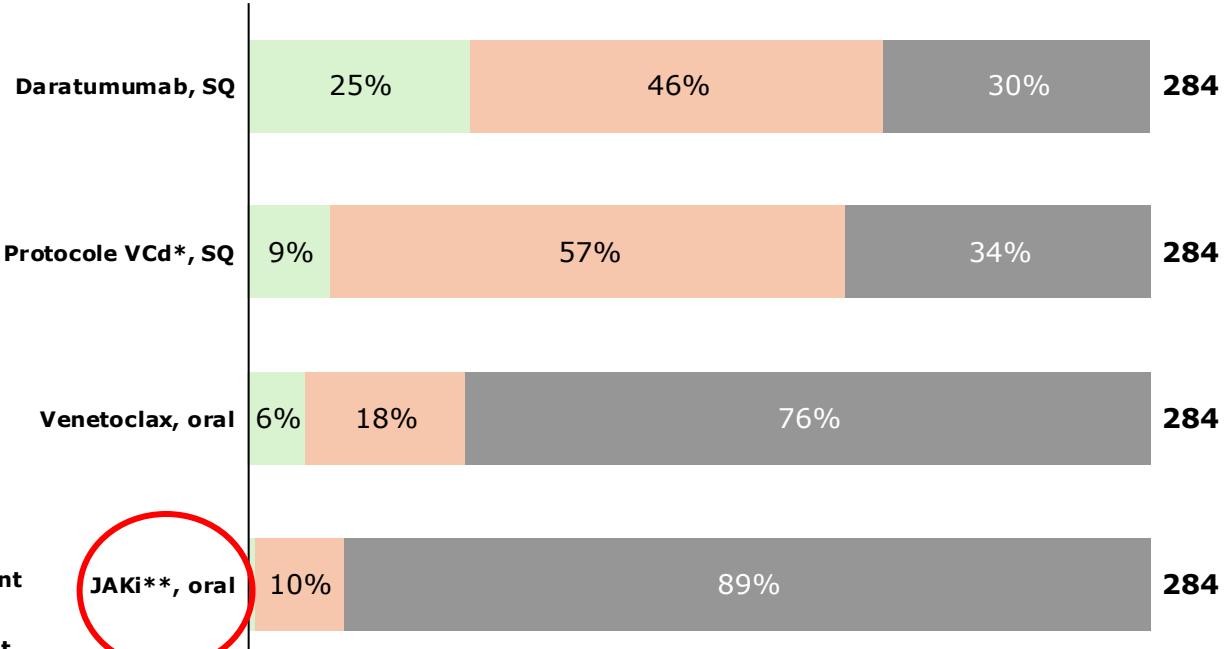
AL

71% des patients reçoivent ou ont reçu du daratumumab

- Je le prends actuellement
- Je ne le prends plus
- Jamais sur ce traitement



Traitements spécifiques de l'amylose pour les patients AL



Quels sont vos traitements spécifiques contre l'amylose ?

Nombre total de répondants en haut des barres

Le traitement est prescrit dans moins de 50 % des cas par un centre expert

- RCP en visio: > 2500 dossiers de MGCS discutés depuis 2016

RCP 2023 : France, Belgique, Suisse, Maghreb

513 présentations pour 422 patients

■ Amylose AL :	255	60%
■ PGNMID:	32	
■ Cryo:	27	5-10%
■ L(H)CDD:	22	
■ GNC3:	18	
■ POEMS:	12	3 %
■ Fanconi	5	
■ GOMMID	2	
■ Xanthogranulomatose	1	
■ Dermatose Neutrophilique	1	
■ Nemaline myopathie	1	
■ TEMPI:	0 (2 in 2022)	
■ Autres:	45	





- **44 % des patients en France développent les symptômes de l'amylose avant 65 ans**
 - Les patients AL développent les symptômes le plus tôt (médiane 57 ans) par rapport aux autres types d'amylose
 - Les deux tiers des patients AL développent leurs symptômes avant 65 ans
- **Près de la moitié des patients sont hospitalisés ou admis aux urgences avant le diagnostic** avec une proportion plus élevée chez les patients AL
- **Le délai diagnostic reste trop long, aux alentour de 10 mois, délai pendant lequel les symptômes s'aggravent, probablement plus rapidement chez les patients avec une amylose AL**
- **Le délai avant traitement est court dans toutes les formes d'amylose**

- **25 % des patients AL interrogés sont traités actuellement par Daratumumab, 71% ont reçu du daratumumab, 63% du VCD**
- **Le traitement des patients avec une amylose AL est prescrit dans seulement 1/3 des cas dans un centre de référence en France et dans le monde mais il existe un réseau fonctionnelle et des RCP en France**