

# IMPACT DE L'AMYLOSE AU QUOTIDIEN

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

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

Rapport rédigé le 29 août 2019

Dr Charles TAIEB



## Table des matières

<b>AVANT-PROPOS</b> .....	<b>3</b>
<b>OBJECTIFS</b> .....	<b>5</b>
<b>MÉTHODOLOGIE</b> .....	<b>5</b>
<b>CENTRES PARTICIPANTS</b> .....	<b>6</b>
<b>POPULATION ÉTUDIÉE</b> .....	<b>6</b>
Critères d'inclusion	6
Critères de non-inclusion	6
<b>RESUME</b> .....	<b>7</b>
<b>RÉSULTATS</b> .....	<b>9</b>
<b>a.</b> Typologie de l'échantillon	9
<b>b.</b> Connaissance de l'amylose	15
<b>c.</b> Parcours avant le diagnostic	19
<b>d.</b> Le diagnostic	24
<b>e.</b> Le suivi médical	28
<b>f.</b> Le ressenti personnel	31
<b>g.</b> MDPH- Maison Départementale des Personnes Handicapées	40
<b>h.</b> Impact sur le travail	43
<b>i.</b> Ressources médicales consommées	47
<b>j.</b> Reste à charge en lien avec l'amylose	51
<b>k.</b> Qualité de vie	52
<b>l.</b> Aidants	54
<b>ANNEXE : ENSEMBLE DES RESULTATS SANS COMMENTAIRES</b>	<b>56</b>

## 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 transthyréine Xxx	
			Héréditaire	Sénile
Dépôts	Protéine inflammatoire SAA (sérum amyloïde A)	Chaînes légères d'Ig(Kappa ou Lambda)	Transthyréine mutée	Transthyréine 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 transthyréline

La transthyréline (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 transthyréline dite « sénile »** où le précurseur est la transthyréline non-mutée (ATTRwt) survenant quasi-exclusivement chez des hommes âgés. Les mécanismes de cette amylose ne sont pas connus.
- **Amylose à transthyréline héréditaire**, la forme familiale où la transthyréline 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 transthyréline 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 soin 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 MRO03, 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 MRO03.

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.

## RESUME

### **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 1h.

### **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 d'avantage 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 REPONSE !**

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'ARRET DE TRAVAIL D'UNE DUREE 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 mis temps thérapeutique,
- 36% d'un arrêt de travail, 5% ont déposé un congé sans solde et 8 % des RTT

### **UNE QUALITE DE VIE SIGNIFICATIVEMENT ALTEREE !**

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 cancérologie qui évaluait 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 ¾ [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%) ont 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

### **EDUCATION THERAPEUTIQUE ENCORE PEU UTILISEE ... MALGRE UNE UTILITE CONFIRMEE !**

- 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 jugent 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 ¾, 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.

**603 personnes ont répondu au questionnaire**, soit un taux de retour de 32,9% ce qui peut être considéré comme un très bon taux de retour.

Le répondant précisait la forme d'amylose dont il était atteint. Plus de 90% des répondants ont été en mesure de préciser la forme de leur amylose.

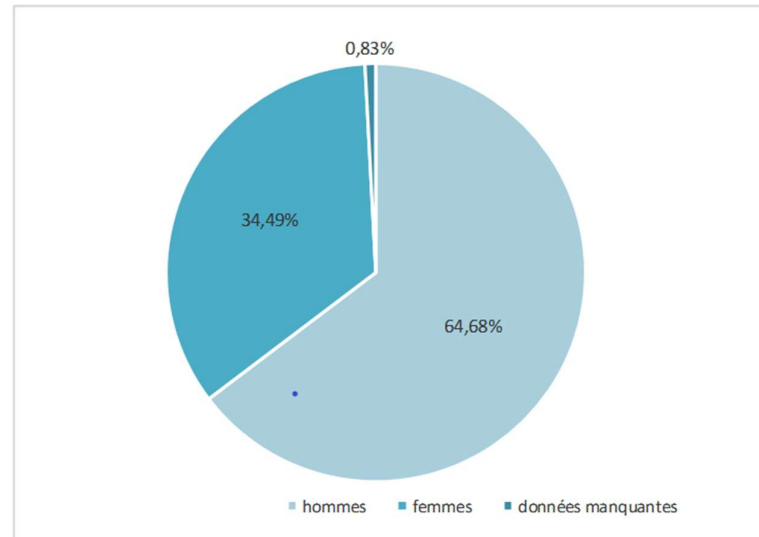
Ils se répartissaient comme suit :

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%

**L'âge moyen est de 66,75 ans** avec des variations de  $\pm$  11 ans selon la forme d'amylose.

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
Age moyen	<b>66,8</b>	65,7	55,7	65,8	66,9	77,6	62,3	
<b>Sexe</b>								
Hommes	<b>64,68%</b>	52,00%	60,59%	56,80%	62,63%	84,40%	60,00%	66,67%
Femmes	<b>34,49%</b>	48,00%	39,41%	43,20%	35,35%	14,68%	40,00%	29,41%
Données manquantes	<b>0,83%</b>	0,00%	0,00%	0,00%	2,02%	0,92%	0,00%	3,92%

Le sex-ratio est de 64,68% pour les hommes et de 34,49% pour les femmes. Moins de 1% n'a pas précisé son sexe.



C'est dans la forme TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile que nous observons le plus forte % d'hommes [84%] et dans la forme AA que nous observons la plus forte proportion de femmes [48%].

76,12% des répondants ont déclaré être en couple, 17,58% ont répondu être seul(e).

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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
<b>Situation familiale</b>								
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%

C'est dans les autres formes héréditaires que nous observons la plus forte proportion de répondants en couple [92%] et dans la forme AA que nous observons le plus faible pourcentage de répondants en couple [64%].

**86,73% des répondants ont déclaré avoir des enfants.**

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
<b>Déclarent avoir des enfants</b>								
Oui	<b>86,73%</b>	76,00%	88,24%	81,60%	89,90%	91,74%	96,00%	78,43%

Concernant la situation professionnelle, **67,33% des individus ont indiqué être à la retraite ou sans activité, 18,74% en activité et 11,44% en arrêt de travail/invalidité.**

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
<b>Situation professionnelle</b>								
En activité	<b>18,74%</b>	24,00%	14,12%	36,80%	14,14%	6,42%	40,00%	11,76%
Collège/lycée/université/apprentissage	<b>0,50%</b>	4,00%	0,00%	0,80%	0,00%	0,00%	4,00%	0,00%
En arrêt de travail / invalidité	<b>11,44%</b>	12,00%	15,88%	14,40%	14,14%	2,75%	4,00%	5,88%
Retraité ou sans activité	<b>67,33%</b>	36,00%	69,41%	47,20%	70,71%	89,91%	52,00%	78,43%
Sans emploi (chômage)	<b>1,16%</b>	16,00%	0,59%	0,80%	0,00%	0,92%	0,00%	0,00%

C'est dans les formes AL, TR Cardiaque mutée et TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile que nous observons le nombre le plus important de répondants se déclarant retraités.

A l'inverse, c'est dans les formes AA, NAF ou NAH ou hATTR PN et autres formes héréditaires que l'on observe le taux le plus important d'actifs.

Concernant la **localisation géographique de l'habitat**, 22,55% des répondants ont déclaré habiter Paris ou sa banlieue, 22,39% dans une petite ville (2 000 à 9 999 habitants), 21,56% 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 6,80% dans une métropole (100 000 habitants ou plus).

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
<b>Localisation géographique de l'habitat</b>								
Paris et banlieue	<b>22,55%</b>	32,00%	15,88%	28,00%	19,19%	25,69%	16,00%	29,41%
Métropole (100 000 habitants ou plus)	<b>6,80%</b>	4,00%	5,29%	5,60%	10,10%	7,34%	16,00%	5,88%
Grande ville (50 000 à 99 999 habitants)	<b>8,13%</b>	4,00%	10,59%	9,60%	5,05%	5,50%	0,00%	13,73%
Ville moyenne (10 000 à 49 999 habitants)	<b>16,75%</b>	24,00%	18,82%	18,40%	15,15%	16,51%	16,00%	5,88%
Petites villes (2 000 à 9 999 habitants)	<b>22,39%</b>	28,00%	22,94%	20,80%	25,25%	21,10%	32,00%	13,73%
Milieu rural (moins de 2000 habitants)	<b>21,56%</b>	0,00%	24,71%	17,60%	23,23%	23,85%	20,00%	23,53%

Parmi les 603 répondants, quel que soit le type d'amylose, très peu résident dans une Métropole ou dans une Grande Ville.

- 86% des patients ont déclaré bénéficier d'une **ALD – Affection Longue Durée** (ALD ou 100% Sécurité sociale),
- 73,8% d'une mutuelle Santé ou Assurance maladie complémentaire,
- 7,46% de la Couverture Maladie Universelle (CMU) ou de l'Aide Médicale d'État (AME)
- et 1,99% d'une allocation (RMI, AA, API, AAS, minimum vieillesse...).

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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%
<b>Le [la] patient [e] bénéficie d'une des prestations suivantes</b>								
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%

C'est dans la forme AA où l'on observe que près d'un répondant sur 5 déclare bénéficier de la CMU ou de l'AME.  
Dans les 5 autres formes, le taux est compris entre 4 et 8%

11,44% des patients ont déclaré rencontrer des **difficultés financières** pour assumer la vie courante, 3,65% pour se soigner et 3,48% pour se loger.

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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
<b>Le [la] patient [e] rencontre des difficultés financières :</b>								
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, les plus fréquentes sont celles relatives aux dépenses de la vie courante (11.44%). Il y a de grandes disparités selon le type d'amylose dont le patient est porteur, les patients atteints de l'amylose AA étant les plus affectés par des difficultés financières tandis que les patients atteints de la forme TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile sont ceux les moins affectés (6.42%).

Globalement, rares sont les patients rencontrant des difficultés financières pour se soigner (3.65%), mais les patients atteints de certaines formes d'amylose sont plus touchés que d'autres (12% pour les AA et 2.35% pour les AL).

Très peu rencontrent des difficultés financières pour se loger et ce quel que soit le type d'amylose dont ils sont porteurs.

## b. Connaissance de l'amylose

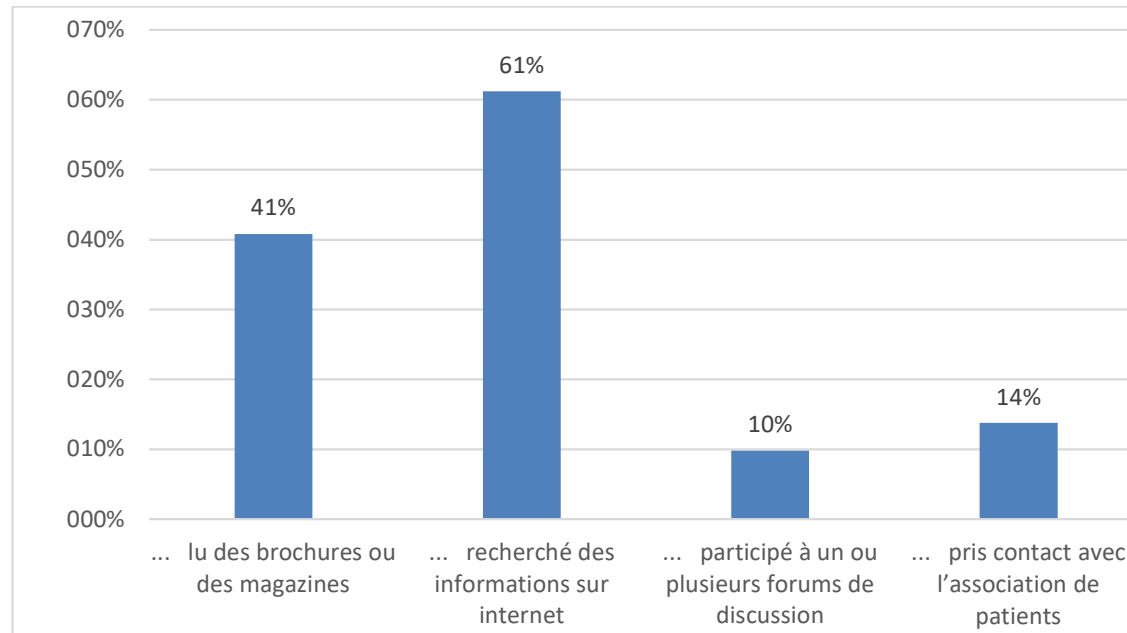
62,69% des répondants déclarent bien connaître leur maladie, l'amylose

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

Selon 66% des patients, il est facile de comprendre qu'il y a plusieurs formes d'amylose.

TYPOLOGIE DE L'ECHANTILLON		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, 61,19% d'entre eux déclarent avoir recherché des informations sur internet, 40,80% avoir lu des brochures ou des magazines, 13,76% avoir pris contact avec l'association de patients et 9,78% 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
<b>Afin de s'informer sur la maladie ils déclarent avoir</b>								
... 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



Les **principales interrogations des patients** sur la maladie sont :

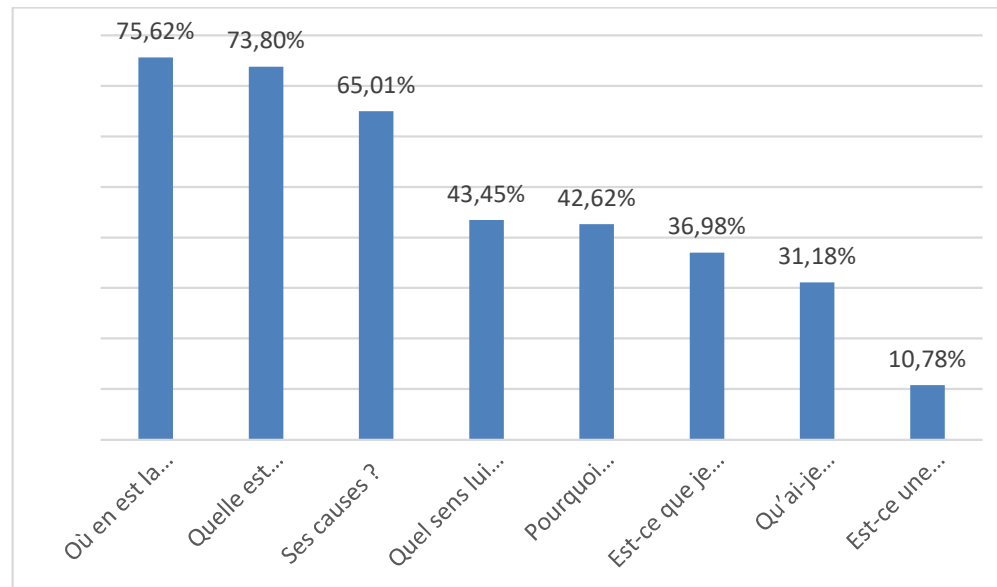
- 75,62% des patients : Où en est la **recherche** ?
- 73,80% des patients : Quelle est l'**évolution** de la maladie ?
- 65,01% des patients : Quelles sont ses **causes** ?

#### 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
<b>Leurs principales interrogations sur la maladie sont :</b>								
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 10,78% se sont posé la question.

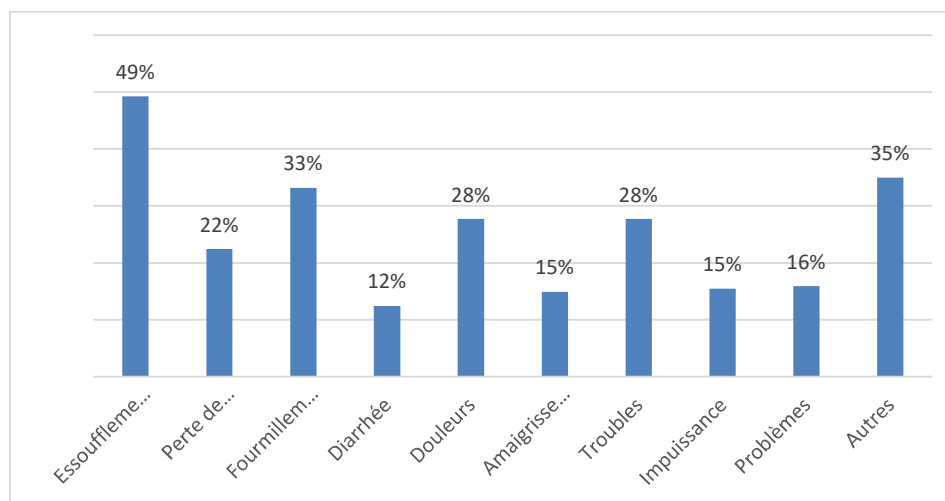
La question d'une possible transmission à la descendance est celle qui présente le plus de variabilité entre les porteurs de différents types d'amylose. Evidemment, être porteur d'une forme héréditaire amène ces patients à s'interroger sur la transmission à leur descendance (64%) bien plus que ceux atteints par une autre forme (24.12% pour les AL).

Les questions du sens, du pourquoi et de leur responsabilité interrogent de un tiers des patients jusqu'à un peu moins de la moitié.

### c. Parcours avant le diagnostic

Les **premiers symptômes** ressentis avant le diagnostic par les répondants sont :

- l'essoufflement pour 49,25% d'entre eux, des fourmillements pour 33,17%,
- des douleurs pour 27,69%,
- des troubles de la marche pour 27,69%,
- une perte de poids pour 22,39%,
- de l'impuissance pour 15,42%,
- des problèmes rénaux pour 15,92%,
- un amaigrissement pour 14,93%
- et de la diarrhée pour 12,44 %.
- 34,99% 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	125	99	109	25	51
<b>Premiers symptômes ressentis avant le diagnostic</b>								
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 est l'essoufflement (49,25%) ; celui le moins rapporté est l'amaigrissement (14,93%).

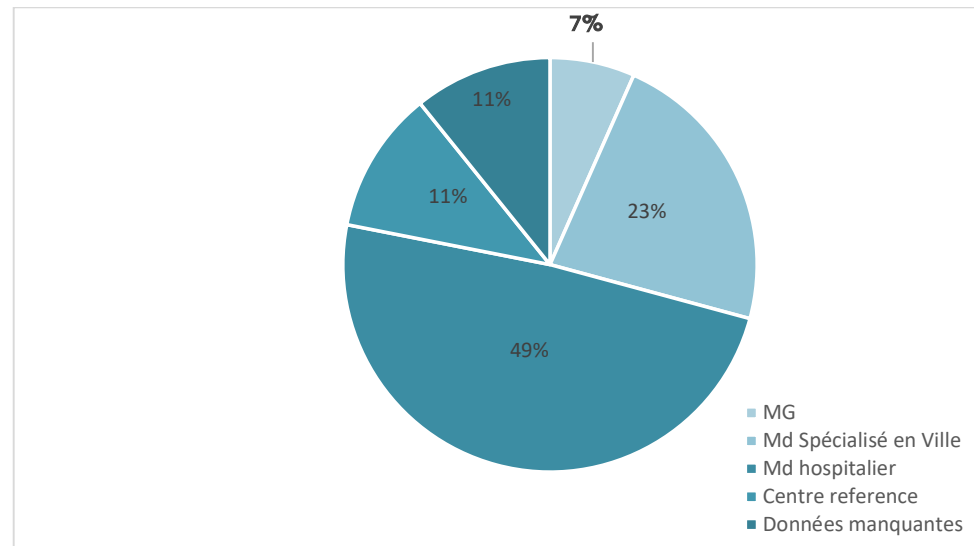
### Une errance diagnostique de 28 mois ; 15 mois pour poser le diagnostic et 13 mois pour confirmer le type de l'amylose.

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

Ce sont 28 mois au total qui 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 ?** », quel que soit le type d'amylose le classement est identique : C'est le plus souvent un médecin hospitalier (en moyenne 48,92%), un médecin spécialisé en ville (22,55%), un centre de référence (11,11%) et un médecin généraliste (6,63%).



#### VERBATIM

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

...

A 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 ?

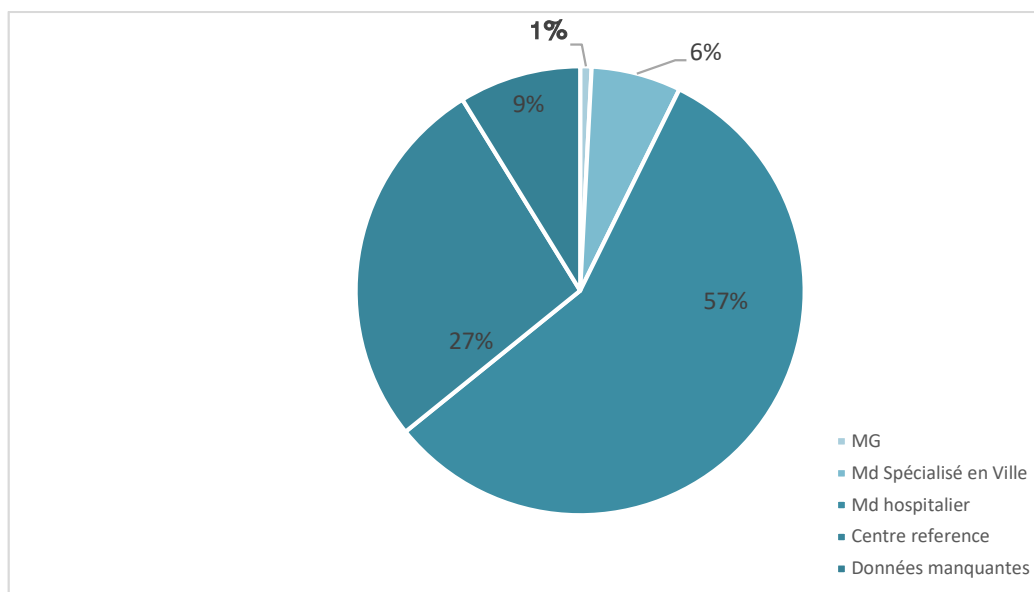
Aujourd'hui, je vais beaucoup mieux, Je pense que toutes ces hospitalisations auraient pu être évitées »

« 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 <b>EN PREMIER SUSPECTÉ</b> 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** », 56,88% ont répondu un médecin hospitalier, 27,03% un centre de référence, 6,47% un médecin spécialisé en ville et moins de 1% un médecin généraliste.



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

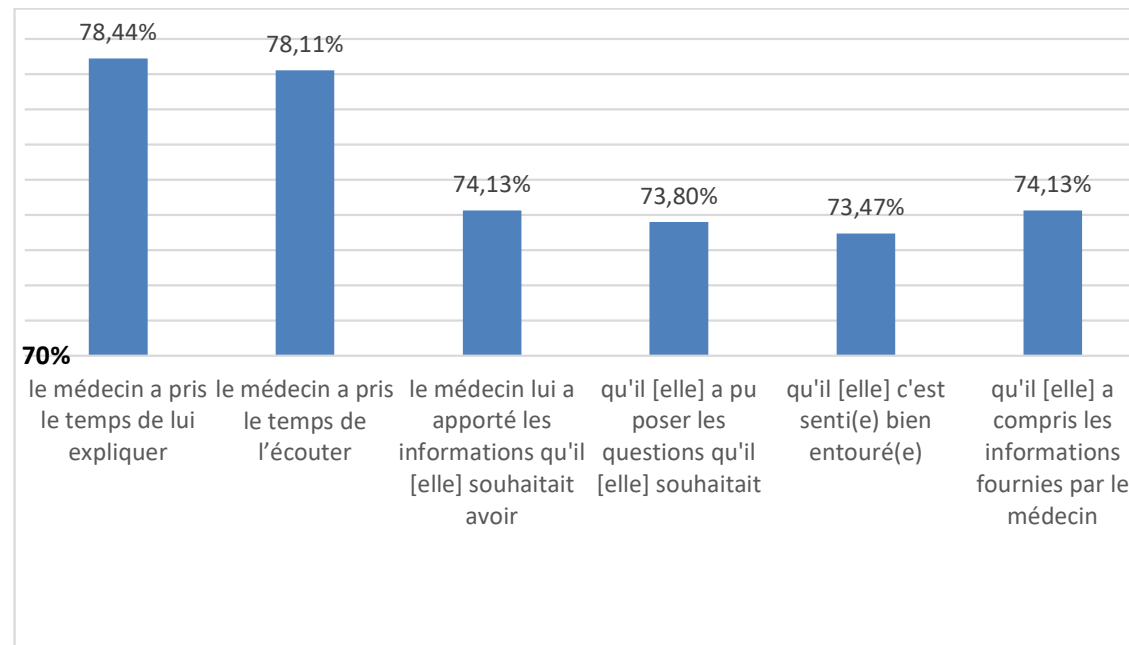
PARCOURS AVANT LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Quel est le médecin qui a EN PREMIER CONFIRME le diagnostic</b>								
MG	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,

- 78,11% des patients considèrent que le médecin a pris le temps de les écouter.
- 78,44% d'entre eux déclarent que le médecin a pris le temps de la leur expliquer.
- 74,13% des patients ont déclaré qu'ils ont compris les informations fournies par le médecin.
- Pour 74,13% d'entre eux, le médecin leur a apporté les informations qu'ils souhaitaient.
- 73,80% d'entre eux ont pu poser les questions qu'ils souhaitaient. Et 18,41% des patients étaient tellement bouleversés qu'ils n'ont pas compris les informations fournies par le médecin
- 73,47% d'entre eux ont indiqué qu'ils se sont sentis bien entourés.





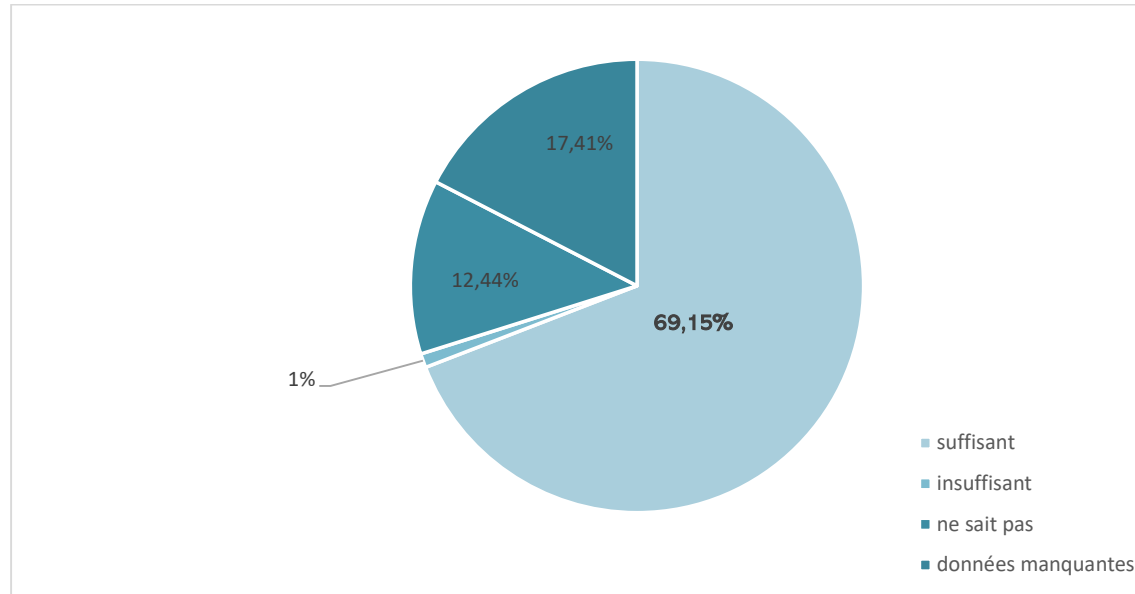
LE DIAGNOSTIC		AA	AL	NAF ou NAH ou hATTR PN	TTR cardiaque mutée ou hATTR CM	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile ATTR wt	Héréditaire autre	Ne sait pas
Nombre de répondants	603	25	170	125	99	109	25	51
Lorsque la maladie a été annoncé, le [la] patient [e] considère que ...								
Le médecin a 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%

A 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 sont plutôt satisfaits du comportement du médecin qu'ils ont consultés pour leur diagnostic et très peu se sont sentis tellement bouleversés qu'ils n'ont pas pu comprendre les informations fournies par le médecin (18.41%).

Globalement, les patients ont trouvé le **temps de la consultation d'annonce suffisant** (69,15%), quel que soit le type d'amylose dont ils sont porteurs, 1% d'entre eux ont déclaré le temps de consultation insuffisant. Et 12,44% d'entre eux ont répondu « Ne sait pas ». Pour 17,41% des données ont manqué dans cette annonce.

Lors de cette annonce, 60,36% des patients étaient accompagnés par un membre de leur entourage familial ou amical.



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 ont déclaré pour :

- 65,34% avoir recherché des informations sur internet ;

- 35,99% avoir lu des brochures ou magazines ;
- 12,94% avoir pris contact avec une association de patients ;
- 10,45% avoir cherché à contacter d'autres patient(e)s dans leur situation ;
- 8,96% avoir participé à un ou plusieurs forums de discussion.

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 [a] 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

91,54% des patients ont déclaré que le médecin qui suivait leur amylose était un **médecin hospitalier**.

Le médecin qui est consulté fait partie pour 58,04% d'entre eux d'un centre de référence, pour 13,60% d'un centre de compétence.

15,42% 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 16,42% d'entre eux ;
- **2 fois par an** pour 35,99% d'entre eux ;
- 3 fois par an pour 13,76% d'entre eux ;
- 24,21% des patients ont répondu « Autre » à cette question.

LE SUIVI MEDICAL		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier	<b>92%</b>	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%
<b>Le médecin qui est consulté fait partie ...</b>								
d'un centre de référence	<b>58,04%</b>	32,00%	53,53%	71,20%	65,66%	52,29%	64,00%	47,06%
d'un centre de compétence	<b>13,60%</b>	20,00%	18,82%	8,00%	11,11%	13,76%	12,00%	11,76%
ni de l'un, ni de l'autre	<b>4,15%</b>	8,00%	4,12%	2,40%	4,04%	3,67%	4,00%	7,84%
ne sait pas	<b>15,42%</b>	24,00%	16,47%	8,00%	12,12%	19,27%	8,00%	27,45%
<b>Le médecin est vu en consultation</b>								
1 fois/an	<b>16,42%</b>	20,00%	8,82%	32,00%	11,11%	12,84%	20,00%	17,65%
2 fois/an	<b>35,99%</b>	16,00%	25,88%	41,60%	47,47%	44,04%	24,00%	31,37%
3 fois/an	<b>13,76%</b>	24,00%	18,24%	6,40%	12,12%	16,51%	28,00%	1,96%
Autre	<b>24,21%</b>	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.

Globalement,

- 80,43% des patients sont **satisfaits des éléments d'information** qu'ils ont reçus lors des consultations.
- 70,81% des patients ont déclaré se sentir **impliqués dans les décisions** touchant à leur prise en charge médicale
- Quel que soit le type d'amylose dont ils sont atteints, au moins la moitié des patients est suivie par une **équipe pluridisciplinaire** (68.33%).
- Très peu ont éprouvé des difficultés pour prendre rendez-vous ou pour trouver les coordonnées d'un CR (5.47%).

**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. COMPETENCE. »

LE SUIVI MEDICAL		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	<b>603</b>	25	170	125	99	109	25	51
<b>Le [la] patient [e] est satisfait(e) des éléments d'informations qu'il [elle] reçoit lors des consultations</b>								
Oui	<b>80,43%</b>	76,00%	85,88%	80,80%	83,84%	75,23%	80,00%	66,67%
<b>Le [la] patient [e] est suivi(e) par une équipe pluridisciplinaire</b>								
Oui	<b>68,33%</b>	72,00%	71,18%	79,20%	74,75%	53,21%	60,00%	52,94%
<b>Le [la] patient [e] se sens impliqué(e) dans les décisions touchant à sa prise en charge médicale</b>								
Oui	<b>70,81%</b>	68,00%	77,65%	64,80%	76,77%	65,14%	76,00%	60,78%
<b>Le [la] patient [e] a éprouvé des difficultés pour trouver les coordonnées du CR ou pour prendre un rendez-vous</b>								
Oui	<b>5,47%</b>	20,00%	4,71%	5,60%	3,03%	4,59%	8,00%	5,88%

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

- Le suivi entre les consultations pour 20,90% d'entre eux ;
- La périodicité des consultations pour 13,76% d'entre eux ;
- Les conditions de rendez-vous ou d'examens pour 13,43% d'entre eux ;
- Le délai de réponse pour 11,44% d'entre eux.

LE SUIVI MEDICAL		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
<b>Le [la] patient [e] souhaiterait voir améliorer dans leur prise en charge médicale</b>								
... 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. La forme AA représente la population qui comptabilise les scores les plus hauts (32%) sur les besoins d'amélioration de délai de réponse et de suivi entre les consultations.

## f. Le ressenti personnel

Les troubles de l'état général les plus rapportés sont la fatigue pour plus de 2/3 des patients (67,16%) ; des douleurs qui perturbent leur quotidien pour 56,38% des patients ; un sommeil perturbé pour 56,05% d'entre eux ?  
46,10% des patients ont déclaré qu'il leur arrive de manquer d'appétit et 33,83% 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
<b>Son état général</b>								
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 sont les mêmes symptômes.

Les patients se sentent **limités globalement dans leur vie quotidienne** pour 62,52% d'entre eux.

De manière plus précise dans les

- Activités intenses (monter plusieurs étages, courir, porter des charges lourdes...) pour 70,32% d'entre eux ;
- Activités sportives ou de loisirs pour 61,69% d'entre eux ;
- Activités quotidiennes (boutonner un vêtement, lacer ses chaussures, faire sa toilette, se brosser les dents, se coiffer...) pour 11,61% d'entre eux ;
- Mouvements rapides d'une position à une autre (se lever, se pencher...) pour 60,86% 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
<b>Je me sens limité(e) dans les activités qui suivent</b>								
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 sont globalement limités dans les mêmes activités quel que soit le type d'amylose.

Concernant le ressenti :

- Près des 3/4 des patients considèrent leur amylose comme un handicap : 74,63% ;
- Et sont inquiets pour l'avenir : 73,63% ;
- Plus de la moitié ressentent de la colère ou de la nervosité (59,37%) ;
- Et/ou se sentent découragés (57,55%) ;
- Plus du quart ont le sentiment d'être abandonnés par la médecine (27,36%).



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
<b>Son ressenti personnel</b>								
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 dont ils sont atteints.

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

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

- Leur amylose entraîne une diminution de leur désir sexuel (72,47%) ;
- Il leur arrive de se confier à leurs proches sans les inquiéter (65,84%) ;
- L'amylose entraîne une diminution du désir sexuel de leur partenaire (59,20%) ;
- Ils craignent d'être un poids pour leurs proches (59,20%) ;
- Leur relation de couple est perturbée (53,73%) ;
- Ils pensent que leur état perturbe actuellement les relations avec leur famille ou leurs amis (48,92%) ;
- Il leur paraît difficile de répondre aux questions des autres sur leur amylose (42,95%) ;
- Leur amylose les pousse à éviter le regard des autres (19,90%).

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
<b>Couple, famille, entourage</b>								
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.

Plus de 70% notent une **diminution de leur désir sexuel** et plus de 50% une **baisse de celui de leur partenaire** et cela quel que soit le type d'amylose.

**La relation de couple est perturbée** pour plus de la moitié.

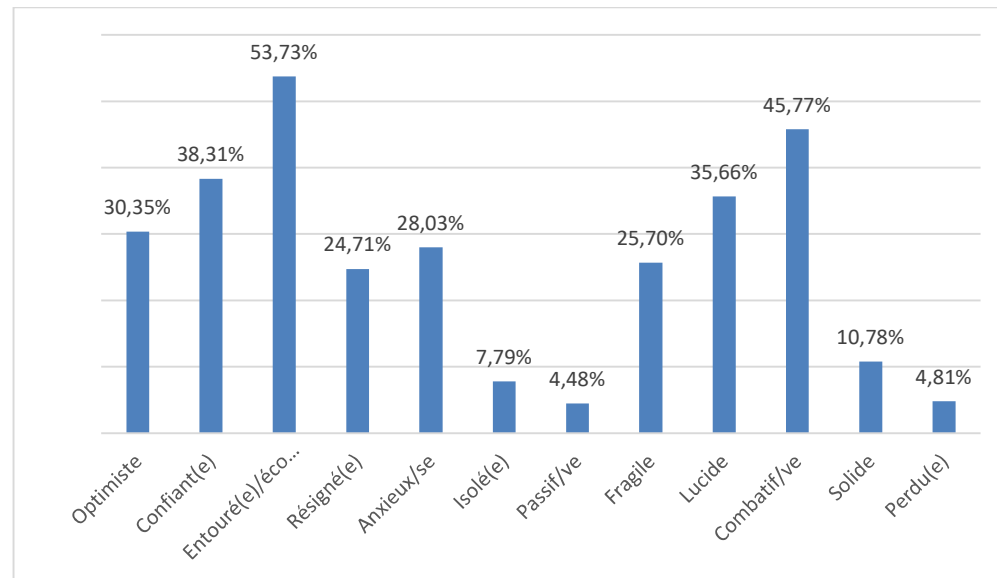
Concernant leurs relations familiales ou amicales, la moitié ont **peur d'être un poids pour leurs proches** et pensent que leur état est source de perturbations. Ils arrivent cependant à se confier à eux sans les inquiéter.

Dans leur entourage, ils rencontrent tous des difficultés pour renseigner correctement les personnes posant des questions sur leurs conditions.

Peu de patients évitent le regard des autres, excepté les personnes porteuses de formes héréditaires rares.

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

- Entouré(e)/écouté(e) pour 53,73% d'entre eux ;
- Combatif(ve) pour 45,77% d'entre eux ;
- Confiant(e) pour 38,31% d'entre eux ;
- Lucide pour 35,66% d'entre eux ;
- Optimiste pour 30,35% d'entre eux ;
- Anxieux(se) pour 28,03% d'entre eux ;
- Fragile pour 25,70% d'entre eux ;
- Résigné(e) pour 24,71% d'entre eux ;
- Solide pour 10,78% d'entre eux ;
- Isolé(e) pour 7,79% d'entre eux ;
- Perdu(e) pour 4,81% d'entre eux ;
- Passif(ve) pour 4,48% 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...								
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%

Plus de la moitié se sentent entourés et concernant leurs émotions, et quelle que soit la forme d'amylose qui les touche, les patients :

- sont **plus combattifs que résignés**.
- le tiers d'entre eux est plutôt lucide.
- malgré les difficultés liées à la maladie plus du tiers restent confiants
- peu se sentent passifs (entre 0% et 6.42 %).
- mais peu se sentent solides (entre 5.88% 20%)

#### 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 . »

Les patients atteints de formes héréditaires rares ont l'un des ressentis les plus négatifs, ils vivent particulièrement mal l'isolement (16%) et la fragilité (36%).

Ceux porteurs de la forme TTR cardiaque mutée ou sauvage ou sénile sont ceux qui sont les moins optimistes (19.27%)

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

- Être bien entouré(e) (famille, amis) l'aide à lutter contre la maladie (85,07%) ;
- C'est une maladie à laquelle il (elle) pense tous les jours (69,32%) ;
- C'est une maladie qui ne laisse jamais tranquille (69,15%) ;
- Ses problèmes d'amylose l'ont rendu(e) plus tolérant(e) vis-à-vis des autres gens (67,50%) ;
- La maladie l'empêche de concevoir des projets, de penser à l'avenir (66,17%) ;
- Il (elle) est fâché(e) de la manière dont les gens ont réagi à ses problèmes d'amylose (64,18%) ;
- Il (elle) est toujours anxieux(se) avant d'aller à l'hôpital pour voir le médecin ou faire des contrôles (59,37%) ;
- Il (elle) a peur de la réaction des gens s'ils découvrent ses problèmes d'amylose (28,69%) ;
- Des gens l'ont évité(e) en raison de son amylose (22,39%) ;
- Des gens l'ont insulté(e) en raison de son amylose (17,91%) ;
- Avoir eu des problèmes d'amylose l'a rendu(e) plus solide (16,09%) ;
- Il (elle) trouve difficile de dire aux gens qu'il (elle) a une amylose (3,81%).

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 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, dans l'ordre :

- Son entourage (famille/amis) pour 84,08% d'entre eux ;
- Le spécialiste qui le suit pour 71,14% d'entre eux ;

- Son médecin généraliste pour 44,11% d'entre eux ;
- Le psychologue/psychothérapeute pour 3,48% d'entre eux ;
- Le diététicien/nutritionniste pour 2,32% d'entre eux ;
- L'assistante sociale pour 1,82% d'entre eux ;
- L'infirmière du service pour 29,19% d'entre eux ;
- L'infirmière à domicile pour 13,27% 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
<b>Enfin, aujourd'hui, celui/celle(s)/ceux qui lui apporte(nt) le plus de soutien, c'est (Plusieurs réponses possibles)</b>								
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 84.08%, 71.14% et 44.11%) sont leurs plus grandes sources de soutien.

Ils n'identifient pas le diététicien/nutritionniste, le psychologue/psychothérapeute, l'assistante sociale et les associations de patients comme d'importantes sources de soutien (respectivement 2.32%, 3.48%, 1.82% et 6.47%).

Le personnel infirmier, qu'il soit originaire du service ou exerçant à domicile, apporte un soutien plus ou moins grand en fonction de la forme dont est porteur le patient mais qui reste globalement modeste.

### g. MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)

Seulement 40% des patients 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 atteints de la forme AA et des formes héréditaires rares ne se sentent pas correctement informés de leurs droits (52,00% et 48,00% respectivement).

Seul un répondant sur trois déclare avoir déposé un dossier MDPH [28,5%] (Maison Départementale des Personnes Handicapées)

Parmi eux, pour 78,49% des patients le dossier concerne une carte de stationnement, pour 30,23% une reconnaissance de travailleur handicapé (RQTH), pour 13,37% des allocations pour adulte handicapé (AAH), pour 5,23% une prestation de compensation du handicap (PCH), pour 4,07% un aménagement de domicile et pour 1,74% 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%

On relève de fortes disparités sur la nature des dossiers déposés aux MDPH selon les formes d'amylose.

La carte de stationnement reste fortement en tête des demandes sauf pour les amyloses AA ou c'est la demande de reconnaissance de travailleur handicapé qui est la plus fréquente.

Seuls les patients atteints de NAF sont concernés par les dossiers d'aménagement de véhicule.

Les patients atteints de formes héréditaires rares demandent pour le quart d'entre eux des aides pour aménager leur domicile.

44,19% des patients ont considéré que les délais d'instruction sont trop longs, 23,84% d'entre eux que les dossiers sont complexes à remplir, 15,12% des patients considèrent que les contacts sont difficiles. Les patients ont déclaré que la durée d'étude du dossier MDPH s'élevait à 6,8 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
<b>Le [la] patient [e] a déposé un (ou des) dossier(s) à la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)</b>								
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

Ce sont les patients souffrant de formes sauvage et héréditaires rares qui expriment le plus fort mécontentement vis-à-vis de la MDPH. Ceux souffrant d'une forme TTR Cardiaque Mutée sont les plus satisfaits sauf sur l'item « contacts » qu'ils trouvent difficiles.

Les durées d'étude des dossiers MDPH sont longs et globalement similaires (5.9 et 7.7 mois) pour toutes les formes d'amylose exceptés pour les formes héréditaires rares qui enregistrent des durées d'étude encore plus longues (14.5 mois).

## h. Impact sur le travail

29,52% des patients ont déclaré être ou avoir été en activité professionnelle au moment du diagnostic.

CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE		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%). Tandis que ceux porteurs d'une forme TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile sont ceux qui sont le moins souvent en activité professionnelle au moment du diagnostic.

Cela vient corroborer les âges de déclenchement de la maladie.

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

11,24% des patients ont indiqué avoir bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois, 10,67% des patients ont déclaré avoir bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

35,96% des patients ont répondu avoir bénéficié d'un arrêt de travail à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois. 16% des patients ont répondu avoir bénéficié d'un arrêt de travail à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

5,06% des patients ont déclaré avoir bénéficié d'un congé sans solde à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois. 1,69% des patients ont indiqué avoir bénéficié d'un congé sans solde à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE		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
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de son amylose</b>								
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%
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un arrêt de travail à cause de son amylose</b>								
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
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un congé sans solde à cause de son amylose</b>								
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%
<b>Le [la] patient [e] a posé une RTT à cause de son amylose</b>								
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%

Globalement, autant de patients ont bénéficié de mi-temps thérapeutique durant les 12 derniers mois que précédemment.

Cependant, la proportion de patients en ayant bénéficié durant les 12 derniers mois est très variable en fonction des différentes formes dont ils sont porteurs (3.45% pour les NAF et 22.41% pour les AL) tandis que la proportion de ceux en ayant bénéficié ultérieurement est peu variable entre les différentes formes hors les répondants atteints d'amylose AA qui ne sont pas concernés par le mi-temps thérapeutique.

Beaucoup plus de patients ont bénéficié d'arrêts de travail durant ces 12 derniers mois que précédemment (35.96% et 16.29% respectivement).

**Les arrêts de travail sont longs** : en moyenne 162 jours avec de fortes disparités. **Ils varient de 1 mois à 8 mois/an.**

La forme AL correspond aux plus longs arrêts de travail (236 jours).

8,43% des patients ont déclaré avoir posé une RTT à cause de leur amylose durant les 12 derniers mois. 2,81% des patients ont indiqué avoir posé une RTT à cause de leur amylose, mais pas durant les 12 derniers mois.

Très peu de patients ont posé une RTT durant ces 12 derniers mois ou ultérieurement (8.43% ou 2.81% respectivement).

Les patients atteints de la forme AA sont ceux qui ont posé le plus de RTT (16.67% durant ces derniers mois et ultérieurement).

Les patients atteints de la forme AL sont ceux qui ont posé le moins de RTT (5.17% durant ces derniers mois et ultérieurement).

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 ont *répondu* :

- pour plus du tiers a : non et ne le souhaite pas (34,83% d'entre eux) ;
- oui, a dû arrêter de travailler (32,58%) ;
- oui, a dû le modifier (10,11%) ;
- oui, a dû changer (4,49%) ;
- non et le souhaite (6,74%)

IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE		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
<b>Le [la] patient [e] a dû modifier ou changer de travail ou arrêter de travailler à cause de son amylose</b>								
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%

Globalement près du tiers de patients a dû s'arrêter de travailler mais on note de fortes disparités selon les formes, les patients atteints de forme cardiaque mutée et AL étant les plus concernés (51,62% et 43,10% respectivement).

Peu de patients ont dû changer (4.49%) ou modifier (10.11%) leur travail en raison de leur amylose, quelle que soit la forme dont ils sont porteurs, excepté pour les porteurs de la forme AA qui ont eu le plus besoin de modifier leurs façons de travailler (33.33%). Un peu plus du tiers des patients ne souhaite pas de changement de leurs conditions de travail, si cela n'a pas déjà été fait au préalable (34,83%).

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

- non, pas du tout pour 53,37% d'entre eux ;
- oui, en permanence pour 18,54% d'entre eux ;
- oui, mais parfois pour 13,48% d'entre eux ;
- oui, souvent pour 8,43% d'entre eux.

Globalement, plus de la moitié considère ne pas avoir de problèmes au travail à cause de leur amylose.

IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE		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
<b>Le [la] patient [e] a rencontré des problèmes leur travail à cause de son amylose</b>								
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

### i. Ressources médicales consommées

92% des patients ont déclaré que le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier.

Au cours des 12 derniers mois, globalement, les patients ont été plus souvent soumis à des examens biologiques (53.07%) ou d'imagerie (42.29%) qu'à des biopsies (23.88%).

RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES		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%
<b>Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] estime avoir subi les nombres d'examens suivants</b>								
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.

Cependant, le nombre d'occurrences d'un des examens sus-cités (s'il a été subi au moins une fois) est très variable selon le type d'amylose dont le patient est porteur.

Au cours des 12 derniers mois, 52% des patients déclarent avoir été hospitalisés, avec 3 hospitalisations en moyenne.

Au cours des 12 derniers mois, 19,07% des patients ont eu recours aux urgences.

RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES		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
<b>Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] déclare avoir été hospitalisé</b>								
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%
Nombre moyen d'hospitalisations déclaré au cours des 12 derniers mois	3,0	3,5	4,1	2,0	3,5	2,3	2,5	1,9
<b>Au cours des 12 derniers mois déclare avoir eu recours aux urgences</b>								
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 moyen de recours déclaré au cours des 12 derniers mois	2,3	1,9	1,9	1,9	1,5	1,6	1,5	6,8
<b>Au cours des 12 derniers mois déclare avoir séjourné en institution (centre de convalescence)</b>								
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%
<b>Recours à une infirmière à domicile</b>								
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%	

Si les patients ont été hospitalisés dans les mêmes proportions pour toutes les différentes formes d'amylose (de 46.40% à 64%), le nombre d'hospitalisations lui varie entre les différentes formes (environ 4 par an dans la forme AL et 2 par an pour la forme NAF). Le recours aux urgences durant les 12 derniers mois a été différent entre les différents groupes (de 15.20% pour les formes NAF à 28% pour les AA).

Les séjours en institution sont très rares, mais les taux de patients ayant séjourné en institution sont très variables, en fonction du type d'amylose dont ils sont porteurs (de 0.92% pour les TTR cardiaque non muté à 12,00% pour les formes héréditaires rares).

Un peu moins du tiers des patients ont recours à une infirmière à domicile (31%) avec de fortes disparités selon les formes d'amylose. Ceux qui y ont le plus recours sont les patients amylose AL (46%) et pour 62% de ces patients, il s'agit d'un recours régulier. Ceux qui y ont le moins recours sont les patients NAH (17%) et ce recours n'est régulier que pour 29% d'entre eux.



- 33% des patients déclarent avoir bénéficié de séances de kinésithérapie, pour 69% de ces patients, ces séances sont régulières
- 22,22% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un nutritionniste.
- 21,06% des patients déclarent avoir bénéficié de matériels remboursés (orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant...).
- 12,77% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un psychologue.
- 3,48% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un homéopathe.
- 2,65% des patients déclarent avoir bénéficié de consultations auprès d'un sophrologue.

RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES		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
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de matériels remboursés (orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant ...)</b>								
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 taux de recours à du matériel remboursé chez les patients est assez variable selon le type d'amylose dont ils sont porteurs (de 13.76% à 36%).

Le recours au kinésithérapeute est important pour tous les types d'amylose (33%) sauf pour les amyloses sauvages (18%)

Le recours à un psychothérapeute est peu fréquent (de 12.94% à 21.60%), et est quasiment inexistant (0.92%) chez les porteurs de la forme TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile.

La proportion de patients ayant consulté un nutritionniste est assez variable et dépend du type d'amylose dont le patient est atteint (les NAF y recourent le moins (8%), les AA le plus (36%).

Le recours à un sophrologue est très faible chez les patients, quel que soit leur type d'amylose (de 0% à 5.88%).

Assez peu de patients ont eu recours à un atelier d'éducation thérapeutique (de 0% à 24%), mais si globalement plus de trois quart trouvent l'ETP utile, ce pourcentage varie selon les formes : dans toutes les formes cependant, au moins la moitié en tire un bénéfice (de 50.00% pour les TTR cardiaque non mutée à 93.33% chez les TTR cardiaque mutée).

#### 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

### 33% des répondants déclarent un reste à charge.

Le reste à charge global moyen au cours des 12 derniers mois pour ceux qui ont un **reste à charge est en moyenne de 656,70 €**.

- Concernant les frais de transport non remboursés, 25% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 240 € ;
- Concernant les frais d'aide à domicile non remboursés, 16% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 98 € ;
- Concernant les frais de soins à domicile non remboursés, 2% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 78 € ;
- Concernant les frais de kinésithérapie non remboursés, 2% de répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 66 € ;
- Concernant les frais de psychologues non remboursés, 2% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 681 € ;
- Concernant les frais de consultations médicales et paramédicales non remboursés, 5% des répondants déclarent un reste à charge. Le reste à charge moyen est de 407 €.

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

## k. Qualité de vie

- 79,69% des répondants déclarent des problèmes de douleurs, pour 21% ce sont des problèmes sévères voire très sévères ;
- 66,54% des répondants déclarent des problèmes dans les activités courantes, pour 18% il s'agit de problèmes sévères voire très sévères dans ces activités.
- 62,48% des répondants déclarent des problèmes de mobilité et pour 28% il s'agit de problèmes sévères voire très sévères de mobilité.
- 57,85% des répondants déclarent des problèmes d'anxiété ou de dépression, pour 7% ces problèmes sont sévères voire très sévères.

Malgré ces énormes difficultés seulement 31,58% déclarent des problèmes d'autonomie qui pour 6,47% sont sévères voire très sévères.

<b>MOBILITÉ</b>		
	Aucun problème	34,57%
	Problèmes légers ou modérés	34,38%
	Problèmes sévères voire très sévères	28,10%
<b>AUTONOMIE</b>		
	Aucun problème	66,54%
	Problèmes légers ou modérés	25,14%
	Problèmes sévères voire très sévères	6,47%
<b>ACTIVITÉS COURANTES</b>		
	Aucun problème	30,87%
	Problèmes légers ou modérés	47,87%
	Problèmes sévères voire très sévères	18,67%
<b>DOULEURS OU GÊNE</b>		
	Aucune	17,56%
	Douleurs légères ou modérées	58,78%
	Douleurs sévères voire très sévères	20,89%
<b>ANXIÉTÉ /DÉPRESSION</b>		
	Ni anxieux(se), ni déprimé(e)	39,74%
	Légèrement ou modérément anxieux(se) ou déprimé(e)	50,83%
	Sévèrement ou extrêmement anxieux(se) ou déprimé(e)	7,02%

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	

L'EVA moyen 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 cancérologie 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

- 46% des patients sont aidés par un proche
- 30% des patients sont aidés tous les jours
- 16% sont aidés ponctuellement

L'aidant est dans

- 77% des cas le conjoint
- 14% des cas un enfant
- 4% 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
<b>Le [la] patient [e] est aidé par un proche</b>								
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%	
<b>Qui est ce ?</b>								
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 être soutenus par un aidant est globalement indentique pour toutes les formes d'amylose : un peu moins de la moitié.

Cependant, les patients atteints d'amylose sauvage - qui sont en moyenne plus âgés - ont besoin d'aide plus régulièrement que les autres.

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

57,5% des aidants avaient une activité professionnelle.

Pour près de 12% des répondants soit 45% des aidants actifs, il y a eu un impact sur l'activité professionnelle de l'aidant.

39% des répondants indiquent qu'il y a eu un impact sur les loisirs de leur aidant.

Cependant 20% des répondants déclarent ne pas savoir s'il y a eu un impact sur la vie professionnelle de leur aidant, de même 58,93% des répondants déclarent ne pas savoir si l'accompagnement impacte les loisirs de leurs aidants.

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
<b>Répercussions sur le travail de l'aidant</b>								
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%	
<b>Répercussions sur les loisirs de l'aidant</b>								
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 RESULTATS 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						
<b>Nombre de patients</b>		603	25	170	125	99	109	25	51						
<b>Sexe</b>		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%						
<b>Situation familiale</b>															
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%						
<b>Déclarent avoir des enfants</b>															
Oui		86,73%	76,00%	88,24%	81,60%	89,90%	91,74%	96,00%	78,43%						
<b>Situation professionnelle</b>															
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%						
<b>Localisation géographique de l'habitat</b>															
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%						
<b>Le [la] patient [e] bénéficie d'une ALD - Affection Longue Durée (ALD ou 100% sécurité sociale)</b>															
Oui		85,07%	92,00%	87,65%	80,00%	87,88%	86,24%	80,00%	78,43%						
<b>Le [la] patient [e] bénéficie d'une des prestations suivantes</b>															
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	
<b>nombre de patients</b>	603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Déclarent bien connaître leur maladie, l'amylose</b>	603	25	170	125	99	109	25	51
	62,69%	56,00%	69,41%	67,20%	64,65%	52,29%	72,00%	45,10%
<b>Afin de s'informer sur la maladie ils déclarent avoir</b>								
... 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%
<b>Selon eux il est facile de comprendre qu'il y a plusieurs formes d'amylose</b>								
Oui	66,00%	60,00%	67,65%	61,60%	69,70%	72,48%	72,00%	49,02%
<b>Leurs principales interrogations sur la maladie sont :</b>								
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%	23,59%
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
<b>nombre de patients</b>	603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Premiers symptômes ressentis avant le diagnostic</b>	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%
<b>Combien de temps s'est écoulé entre les premiers symptômes (ou le doute familial), et une prise en charge?</b>								
en mois	14,74	9,88	13,53	23,23	15,61	10,42	17,25	6,67
<b>Quel est le médecin qui a EN PREMIER SUSPECTÉ le diagnostic</b>								
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%
<b>Quel est le médecin qui a EN PREMIER CONFIRME le diagnostic</b>								
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		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						
<b>nombre de patients</b>		603	25	170	125	99	109	25	51						
<b>Lorsque la maladie a été annoncé, le [la] patient [e] considère que ...</b>		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%						
<b>Lors de cette annonce, le [la] patient [e] était accompagné(e) par un membre de son entourage familial ou amical</b>															
oui		60,36%	60,00%	62,94%	60,80%	57,58%	60,55%	64,00%	52,94%						
<b>Lors de cette annonce, le [la] patient [e] a trouvé le temps de consultation</b>															
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%						
<b>Par la suite, afin de s'informer sur la maladie le [la] patient [e] a :</b>															
.... 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		TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile							Héréditaire autre		Ne sait pas
		AA	AL	NAF ou NAAF ou AFATTR	TTR cardiaque mutée	TTR cardiaque non mutée ou sauvage ou sénile	Héréditaire autre	Ne sait pas			
<b>nombre de patients</b>		603	25	170	125	99	109	25	51		
<b>Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier</b>		92%	84%	95%	90%	94%	90%	88%	88%		
<b>Le médecin est vu en consultation</b>											
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%		
<b>Le médecin qui est consulté fait parti ...</b>											
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%		
<b>Le [la] patient [e] est satisfait(e) des éléments d'informations qu'il [elle] reçoit lors des consultations</b>											
Oui		80,43%	76,00%	85,88%	80,80%	83,84%	75,23%	80,00%	66,67%		
<b>Le [la] patient [e] est suivi(e) par une équipe pluridisciplinaire</b>											
Oui		68,33%	72,00%	71,18%	79,20%	74,75%	53,21%	60,00%	52,94%		
<b>Le [la] patient [e] se sent impliqué(e) dans les décisions touchant à sa prise en charge médicale</b>											
Oui		70,81%	68,00%	77,65%	64,80%	76,77%	65,14%	76,00%	60,78%		
<b>Le [la] patient [e] a éprouvé des difficultés pour trouver les coordonnées du CR ou pour prendre un rendez-vous</b>											
Oui		5,47%	20,00%	4,71%	5,60%	3,03%	4,59%	8,00%	5,88%		
<b>Le [la] patient [e] souhaiterait voir améliorer dans leur prise en charge médicale</b>											
... 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	
<b>nombre de patients</b>		603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Son état général</b>		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%	
<b>Je me sens limité(e) dans les activités qui suivent</b>									
<b>VIE QUOTIDIENNE</b>									
Activités intenses (monter plusieurs étages, courir, porter des charges lourdes, ...)	62,52%	52,00%	65,29%	55,20%	66,67%	64,22%	64,00%	62,75%	
Activités sportives ou de loisirs	70,32%	60,00%	71,18%	62,40%	77,78%	72,48%	76,00%	68,63%	
Activités quotidiennes (boutonner, lacer mes chaussures, faire ma toilette, me brosser les dents, me coiffer, ...)	61,69%	52,00%	66,47%	55,20%	68,69%	58,72%	64,00%	56,86%	
Mouvements rapides d'une position à une autre (me lever, me pencher, ...)	11,61%	4,00%	11,18%	12,00%	16,16%	10,09%	16,00%	7,84%	
	60,86%	52,00%	59,41%	60,80%	65,66%	64,22%	60,00%	52,94%	
<b>Mon ressenti personnel</b>									
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%	
<b>Couple, famille, entourage</b>									
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	
<b>nombre de patients</b>		603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Face à la maladie, ils déclarent, aujourd'hui, se sentir...</b>		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%	
<b>Pamis les phrases qu'ont pu prononcer des patients, ils confirment leur accord</b>									
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%	
<b>Finalement, aujourd'hui, celui/celle(s)/ceux qui lui apporte(nt) le plus de soutien, c'est :</b> <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 à 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	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	
<b>Le [la] patient [e] se considère bien informé(e) de ses droits</b>	<b>40,13%</b>	<b>32,00%</b>	<b>41,18%</b>	<b>44,00%</b>	<b>45,45%</b>	<b>31,19%</b>	<b>48,00%</b>	
	<b>28,52%</b>	<b>52,00%</b>	<b>26,47%</b>	<b>33,60%</b>	<b>33,33%</b>	<b>15,60%</b>	<b>48,00%</b>	
	172	13	45	42	33	17	12	
<b>Le [la] patient [e] a déposé un (ou des) dossier(s) à la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées)</b>								
reconnaissance travailleur handicapé (RQTH)	<b>30,23%</b>	<b>61,54%</b>	<b>35,56%</b>	<b>35,71%</b>	<b>18,18%</b>	<b>5,88%</b>	<b>25,00%</b>	
prestation de compensation du handicap (PCH)	<b>5,23%</b>	<b>7,69%</b>	<b>4,44%</b>	<b>9,52%</b>	<b>0,00%</b>	<b>0,00%</b>	<b>8,33%</b>	
allocations pour adulte handicapé (AAH)	<b>13,37%</b>	<b>46,15%</b>	<b>8,89%</b>	<b>19,05%</b>	<b>3,03%</b>	<b>0,00%</b>	<b>0,00%</b>	
aménagement de domicile	<b>4,07%</b>	<b>7,69%</b>	<b>0,00%</b>	<b>2,38%</b>	<b>3,03%</b>	<b>0,00%</b>	<b>25,00%</b>	
carte stationnement	<b>78,49%</b>	<b>53,85%</b>	<b>80,00%</b>	<b>76,19%</b>	<b>81,82%</b>	<b>94,12%</b>	<b>75,00%</b>	
aménagement de véhicule	<b>1,74%</b>	<b>0,00%</b>	<b>0,00%</b>	<b>4,76%</b>	<b>0,00%</b>	<b>0,00%</b>	<b>0,00%</b>	
ont considéré que ...								
délais d'instruction trop longs,	<b>44,19%</b>	<b>53,85%</b>	<b>48,89%</b>	<b>45,24%</b>	<b>27,27%</b>	<b>58,82%</b>	<b>58,33%</b>	
<b>durée d'étude du dossier MDPH en mois</b>	<b>6,8</b>	<b>7,7</b>	<b>5,9</b>	<b>7,7</b>	<b>6,0</b>	<b>6,8</b>	<b>14,5</b>	
considère que les dossiers sont complexes à remplir	<b>23,84%</b>	<b>23,08%</b>	<b>26,67%</b>	<b>26,19%</b>	<b>12,12%</b>	<b>35,29%</b>	<b>41,67%</b>	
considère que les contacts sont difficiles	<b>15,12%</b>	<b>7,69%</b>	<b>15,56%</b>	<b>14,29%</b>	<b>21,21%</b>	<b>11,76%</b>	<b>25,00%</b>	



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%
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un mi-temps thérapeutique à cause de son amylose</b>								
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%
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un arrêt de travail à cause de son amylose</b>								
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
<b>Le [la] patient [e] a bénéficié d'un congé sans solde à cause de son amylose</b>								
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			
<b>IMPACT SUR LE TRAVAIL EVALUE UNIQUEMENT SUR CEUX QUI DECLARENT UNE ACTIVITE</b>								
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
<b>Le [la] patient [e] a posé une RTT à cause de son amylose</b>								
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
<b>Le [la] patient [e] a dû modifier ou changer de travail ou arrêter de travailler à cause de son amylose</b>								
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%
<b>Le [la] patient [e] a rencontré des problèmes leur travail à cause de leur amylose</b>								
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
<b>Le médecin qui suit leur amylose est un médecin hospitalier</b>	<b>92%</b>	<b>84%</b>	<b>95%</b>	<b>90%</b>	<b>94%</b>	<b>90%</b>	<b>88%</b>	<b>88%</b>
<b>Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] estime avoir subi les nombres d'examens suivants</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>	<b>%</b>
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
<b>Au cours des 12 derniers mois, le [la] patient [e] déclare avoir été hospitalisé</b>								
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	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)	5,64%	4,00%	3,53%	8,00%	9,09%	0,92%	12,00%	7,84%
<b>RESSOURCES MEDICALES CONSOMMEES</b>	<b>GLOBAL</b>	<b>AA</b>	<b>AL</b>	<b>NAF ou NAAF ou AFATTR</b>	<b>TTR cardiaque mutée</b>	<b>TTR cardiaque non mutée ou sauvage</b>	<b>Héréditaire autre</b>	<b>Ne sait pas</b>
	603	25	170	125	99	109	25	51
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de matériels remboursés ( orthopédiques, canne, déambulateur, fauteuil roulant ...)</b>								
Oui	21,06%	20,00%	18,24%	23,20%	30,30%	13,76%	36,00%	15,69%
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un psychologue</b>								
Oui	12,77%	12,00%	12,94%	21,60%	16,16%	0,92%	12,00%	9,80%
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un nutritionniste</b>								
Oui	22,22%	36,00%	31,18%	8,00%	27,27%	16,51%	8,00%	29,41%
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un homéopathe</b>								
Oui	3,48%	4,00%	5,88%	1,60%	2,02%	2,75%	4,00%	3,92%
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié de consultations auprès d'un sophrologue</b>								
Oui	2,65%	0,00%	5,88%	2,40%	0,00%	1,83%	0,00%	1,96%
<b>Le [la] patient [e] déclare avoir bénéficié d'atelier d'éducation thérapeutique</b>								
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
<b>% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE</b>		<b>33%</b>	<b>50%</b>	<b>40%</b>	<b>37%</b>	<b>33%</b>	<b>25%</b>	<b>32%</b>
<b>RESTE A CHARGE MOYEN POUR CEUX QUI ONT UN RESTE A CHARGE</b>		<b>603</b>	<b>25</b>	<b>170</b>	<b>125</b>	<b>99</b>	<b>109</b>	<b>25</b>
	GLOBAL	<b>656,7 €</b>	<b>366,3 €</b>	<b>800,5 €</b>	<b>509,0 €</b>	<b>528,5 €</b>	<b>814,4 €</b>	<b>694,9 €</b>
	FRAIS DE TRANSPORT NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>25%</b>	<b>40%</b>	<b>31%</b>	<b>27%</b>	<b>22%</b>	<b>18%</b>	<b>28%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>240 €</b>	<b>348 €</b>	<b>278 €</b>	<b>164 €</b>	<b>251 €</b>	<b>258 €</b>	<b>300 €</b>
	FRAIS D'AIDE A DOMICILE NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>16%</b>	<b>16%</b>	<b>13%</b>	<b>15%</b>	<b>20%</b>	<b>16%</b>	<b>24%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>98 €</b>	<b>5 €</b>	<b>150 €</b>	<b>80 €</b>	<b>76 €</b>	<b>122 €</b>	<b>78 €</b>
	FRAIS DE SOINS A DOMICILE NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>2%</b>	<b>8%</b>	<b>4%</b>	<b>2%</b>	<b>2%</b>	<b>0%</b>	<b>0%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>78 €</b>	<b>100 €</b>	<b>23 €</b>	<b>59 €</b>	<b>500 €</b>		
	FRAIS DE KINESITHERAPIE NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>2%</b>	<b>0%</b>	<b>5%</b>	<b>2%</b>	<b>4%</b>	<b>0%</b>	<b>0%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>66 €</b>		<b>56 €</b>	<b>170 €</b>	<b>69 €</b>		
	FRAIS DE PSYCHOLOGUE NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>2%</b>	<b>8%</b>	<b>4%</b>	<b>3%</b>	<b>0%</b>	<b>2%</b>	<b>0%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>681 €</b>	<b>400 €</b>	<b>830 €</b>	<b>1 153 €</b>		<b>800 €</b>	
	FRAIS DE CONSULTATIONS MEDICALES ET PARA-MEDICALES NON REMBOURSEES							
	% DE REPONDEURS DECLARANT UN RESTE A CHARGE	<b>5%</b>	<b>12%</b>	<b>8%</b>	<b>6%</b>	<b>5%</b>	<b>2%</b>	<b>12%</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN CHEZ CEUX QUI DECLARENT UN RESTE A CHARGE	<b>407 €</b>	<b>135 €</b>	<b>571 €</b>	<b>502 €</b>	<b>186 €</b>	<b>800 €</b>	<b>405 €</b>
<b>RESTE A CHARGE MOYEN POPULATION GLOBALE</b>								
	GLOBAL	<b>656,7 €</b>	<b>366,3 €</b>	<b>800,5 €</b>	<b>509,0 €</b>	<b>528,5 €</b>	<b>814,4 €</b>	<b>694,9 €</b>
	RESTE A CHARGE MOYEN PAR FRANCAIS EN 2017	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>	<b>203,0 €</b>

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	
<b>Nombre de patients</b>	603	25	170	125	99	109	25
<b>DECLARE ETRE AIDE PAR UN AIDANT( un membre de la famille ou un ami)</b>	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%
<b>FREQUENCE DE L'AIDE</b>							
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%
<b>QUI EST L'AIDANT</b>							
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%
<b>REPERCUSSION SUR LE TRAVAIL DE L'AIDANT</b>							
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%
<b>REPERCUSSION SUR LES LOISIRS DE L'AIDANT</b>							
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%