

L'ATTR-CM en quelques

CHIFFRES CLÉS¹⁻⁴



≈ **13 %** des patients hospitalisés pour une **IC-FEP** et avec un **épaississement de la paroi du VG** ont un diagnostic confirmé d'ATTR-CM wt^{*3,4}



≈ **50 %** des patients avec une ATTR-CM wt ont un syndrome du canal carpien ≈ **5 à 7 ans avant la survenue des symptômes cardiaques**³



16 % des patients bénéficiant d'une **implantation de valve aortique (TAVI)** pour sténose aortique ont une ATTR-CM wt²



Survie médiane de 3 à 5 ans après le diagnostic cardiaque, sans traitement^{3,5}

2 types d'ATTR-CM¹⁻⁴

1 ATTR-CM sauvage ou sénile (ATTR-wt)

2 ATTR-CM héréditaire ou muté (ATTR-h)

En cas de suspicion d'amylose cardiaque, l'objectif principal est d'**établir le diagnostic étiologique à un stade précoce** pour **prendre en charge le patient rapidement, de manière adaptée et ainsi améliorer sa survie et sa qualité de vie**²

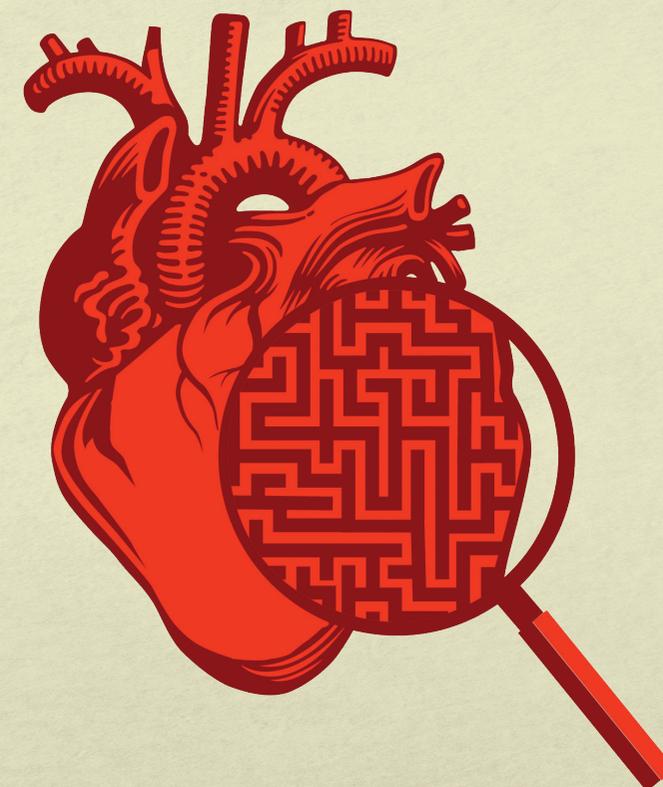
1. Garcia-Pavia P *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2021 Apr 21;42(16):1554-68.
2. Damy T, Lairez O, Algalarrondo V & Charron P. Filière CARDIOGEN - Centre de référence Amyloses Cardiaques. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Amyloses Cardiaques. 2020 – 2021.
3. Maurer MS *et al.* Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2017;135(14):1357-7.
4. González-López E, López-Sainz Á, Garcia-Pavia P. Diagnosis and treatment of transthyretin cardiac amyloidosis. Progress and hope. *Rev Esp Cardiol.* 2017;70(11):991-1004.
5. Gillmore JD, Damy T, Fontana M *et al.* A new staging system for cardiac transthyretin amyloidosis. *Eur Heart J.* 2018;39:2799-806.
6. Bodez D *et al.* Les amyloses cardiaques : les reconnaître et les prendre en charge. *Presse Med.* 2016;45:845–55.

AL : Amylose à chaîne légère ; **ATTR** : Amylose à transthyrétine ; **ATTR-CM** : Cardiomyopathie amyloïde à transthyrétine ; **ATTRh** : Amylose à transthyrétine de type héréditaire ; **ATTRwt** : Amylose à transthyrétine de type sauvage ; **ECG** : Électrocardiogramme ; **ESC** : Société européenne de cardiologie ; **IC-FEP** : Insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée ; **IRM** : Imagerie par résonance magnétique ; **TEMP** (ou SPECT) : Tomographie par émission de photons ; **VG** : Ventricule gauche.

PP-UNP-FRA-0198 - Mai 2022 - Pfizer, Société par actions simplifiée au capital de 47.570 €. Siège social 23-25 avenue du Docteur Lannelongue - 75014 Paris - 433 623 550 RCS Paris - Locataire-gérant de Pfizer Holding France. Tous droits réservés

SUSPECTER ET DÉTECTER

AVANT QU'IL NE SOIT TROP TARD



* Résultat issu d'une étude prospective, transversale et monocentrique chez 120 patients ≥ 60 ans hospitalisés pour IC-FEP (Madrid, Espagne)⁴

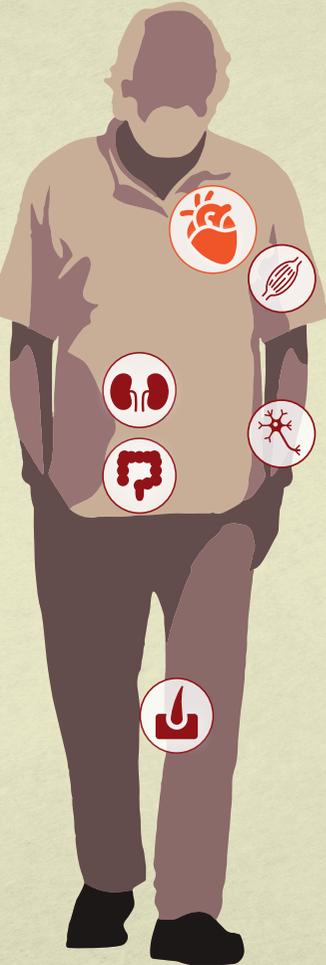
SUSPECTER UNE AMYLOSE CARDIAQUE (ESC, PNDS 2021)

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE D'ATTR-CM DEVANT UNE SUSPICION D'AMYLOSE CARDIAQUE

CHEZ QUELS PATIENTS ?^{1,2}

Épaisseur du ventricule gauche > 12 mm & Présence ≥ 1 des Red Flags suivants

- **Dysautonomie digestive** (vomissements, diarrhées, constipation) **et/ou vasculaire** (hypotension orthostatique, vertige)⁰
- **Rupture spontanée du tendon bicipital**
- **Syndrome du canal carpien bilatéral**
- **Polyneuropathie périphérique[†]**
- **Insuffisance cardiaque** chez un patient ≥ 65 ans
- **Sténose aortique** chez un patient ≥ 65 ans
- **Hypotension / patient souvent normotendu** (patient précédemment hypertendu)
- **Augmentation inexplicquée de l'épaisseur du VG et du septum**
- **Diminution du strain longitudinal** avec préservation apicale
- **Microvoltage du complexe QRS**
- **Aspect de pseudo-infarctus à l'ECG**
- **Troubles de la conduction atrio-ventriculaire**
- **Protéinurie**
- **Ecchymoses sur la peau[▲]**
- **Antécédent personnel / familial**



⁰ Dysautonomie vasculaire présente dans les formes héréditaires d'ATTR (ATTR-h) et dans les amyloses AL. Les symptômes de dysautonomie digestive varient selon le type d'amylose cardiaque. Les vomissements et diarrhées sont des signes d'amylose AL ou d'ATTR-h alors que la constipation est un signe d'ATTR-wt.²

[†] Surtout dans les formes héréditaires d'amylose (ATTR-h) et dans les amyloses AL.²

[▲] Surtout dans les amyloses AL.²

| 1 | CONFIRMER L'ABSENCE D'AMYLOSE AL | 2 | CONFIRMER LA PRÉSENCE D'ATTR-CM | 3 | DETERMINER LE SOUS-TYPE D'ATTR-CM |
|---|--|---|--|---|---|
| | Recherche de gammopathie associant dosage de chaînes légères libres et bilan immunologique (EPP / immunofixation des protéines sériques et urinaires) ^{1,2,6} | | Confirmation par scintigraphie osseuse* Grade 2 - 3 et bilan immunologique négatif (confirmation histologique nécessaire si bilan immunologique positif) ^{1,2,6} | | Identification du sous-type d'ATTR-CM (sauvage ou héréditaire) et les mutations du gène codant pour la TTR <i>via</i> des tests génétiques ^{1,2,6} |

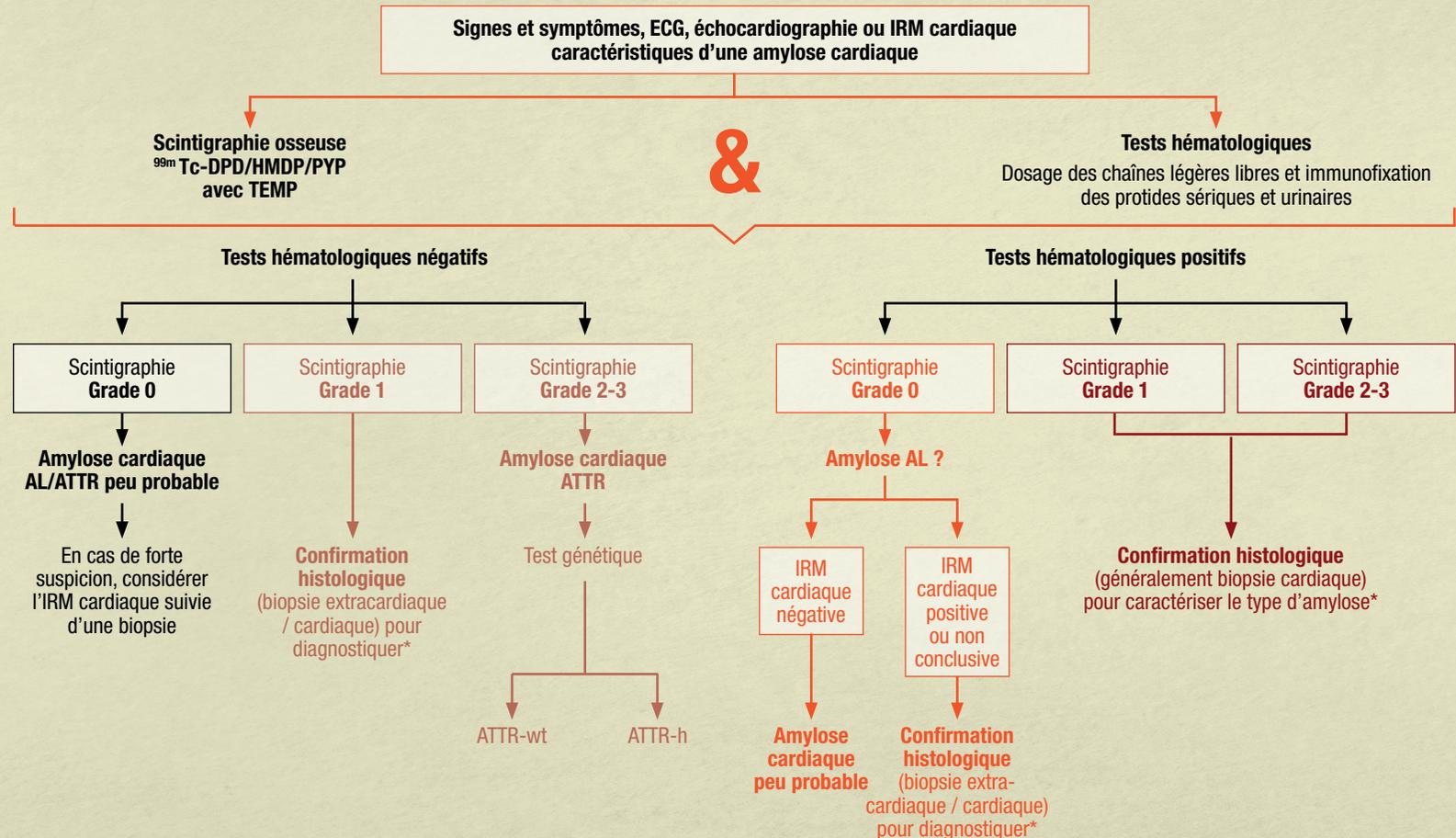


Schéma adapté de l'ESC - Garcia-Pavia P *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021 Apr 21;42(16):1554-68.

* Si un diagnostic d'amylose ATTR est confirmé, un test génétique devra être réalisé pour caractériser le type d'amylose ATTR.