



Focus sur l'amylose ATTR

Olivier LAIREZ

Université et CHU de Toulouse

Journée organisée par :

Amylose AL
et autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales

CeReMATA

CERAMIC

Réseau Amylose

Avec le parrainage de :

cardiogen

fa12r

filles de cœur
maladies rares

FIBRETTUS

MaRIH

www.congres-amylose.com



Liens d'intérêts

Alnylam

Amicus

AstraZeneca

Bayer

BMS

Pfizer

Sanofi-Genzyme

Siemens healthineers



919 patients français

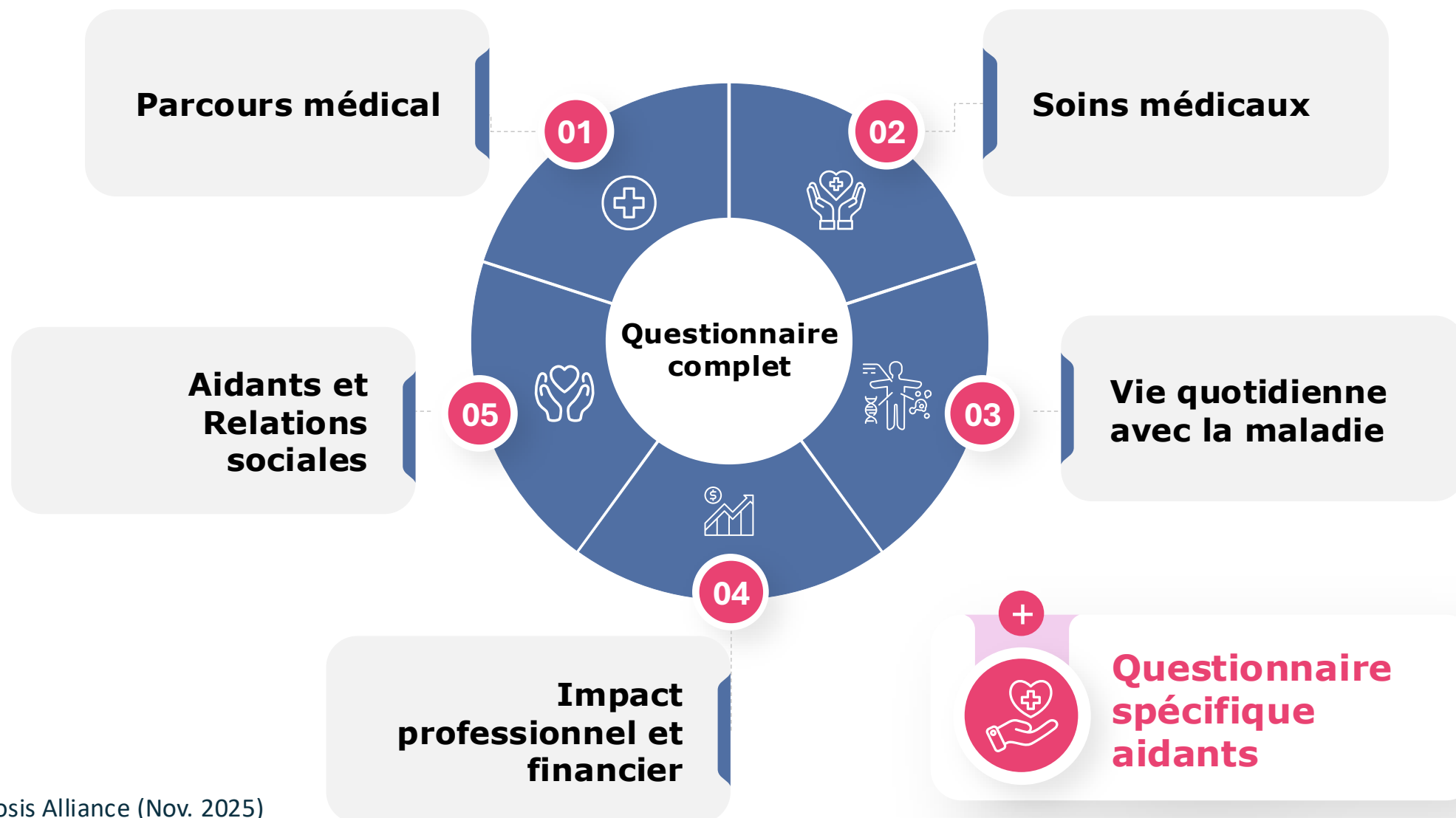


150 questions
*(130 pour les patients
& 20 pour les aidants)*



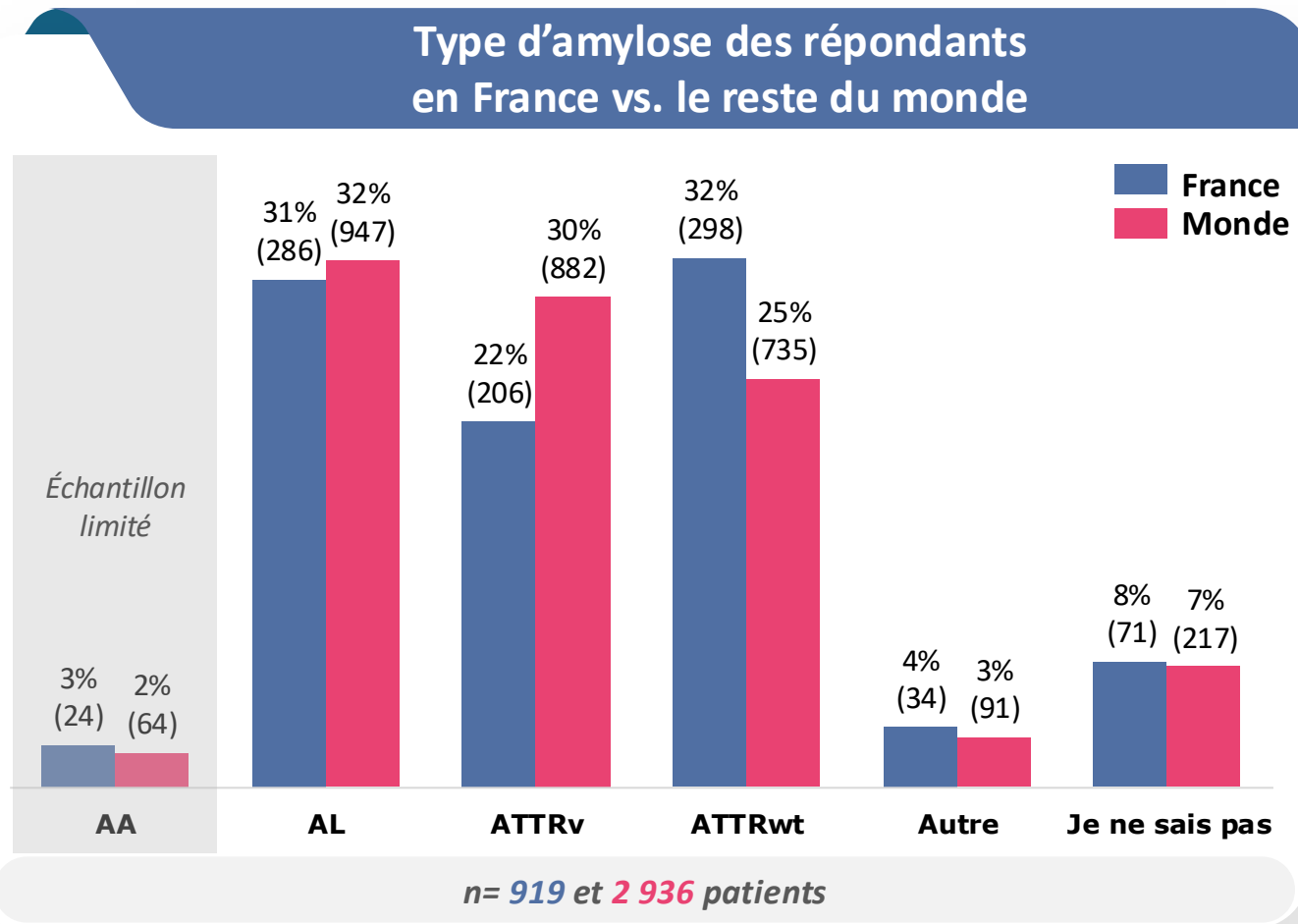
193 aidants français







L'ATTR (wt+v) est le
type d'amylose le
plus représenté

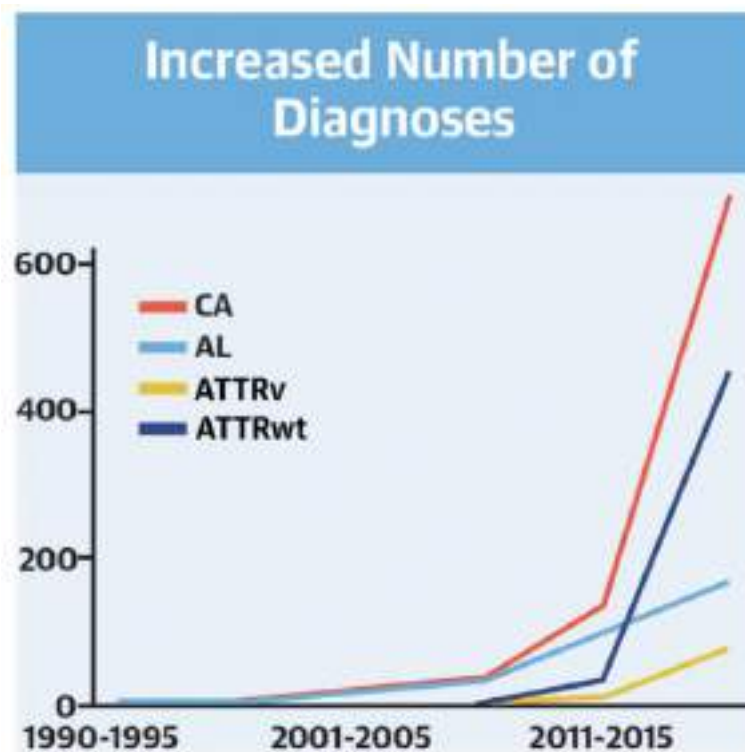


AA: Amylose inflammatoire, AL: Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage



Impact of the Noninvasive Diagnostic Algorithm on Clinical Presentation and Prognosis in Cardiac Amyloidosis



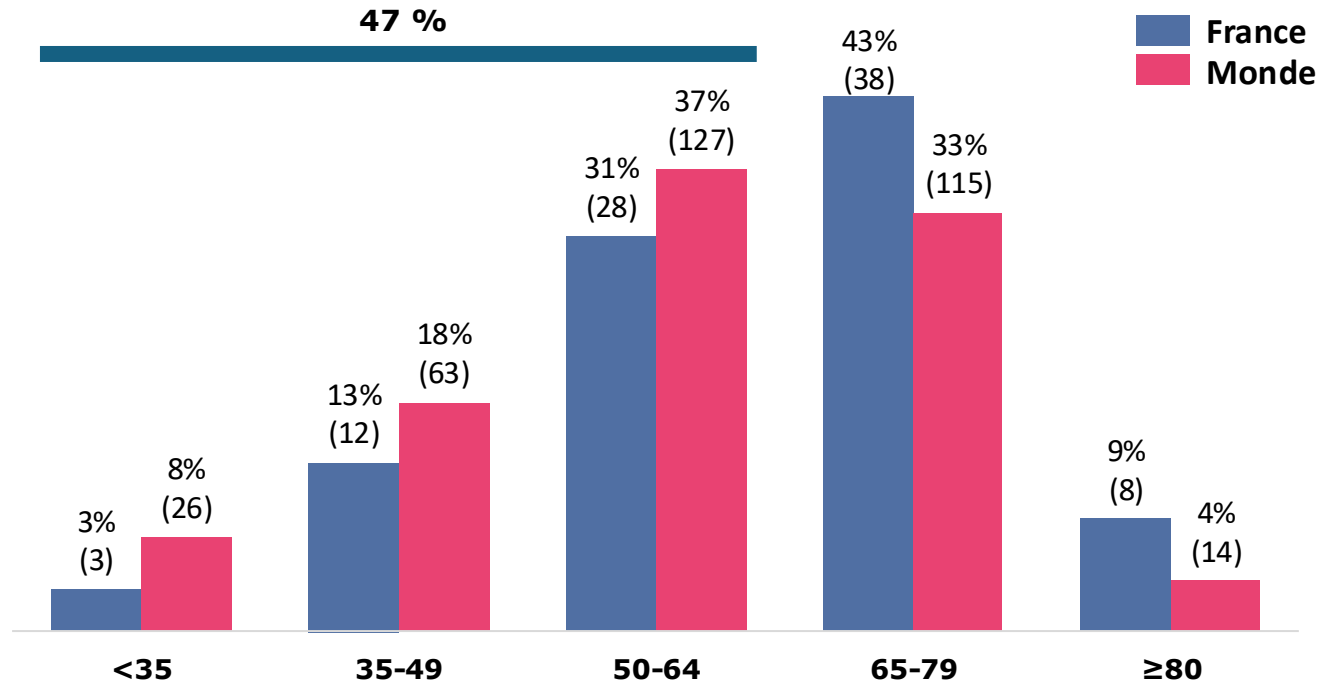
Less Severe Phenotype

- ↓ History of HF
- ↓ NYHA functional class III-IV
- ↓ IVS wall thickness
- ↑ LVEF
- ↓ Restrictive filling pattern



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

47 %



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

n= 89 et 345 patients

47 % des patients
ATTRv développent
leurs symptômes
avant 65 ans

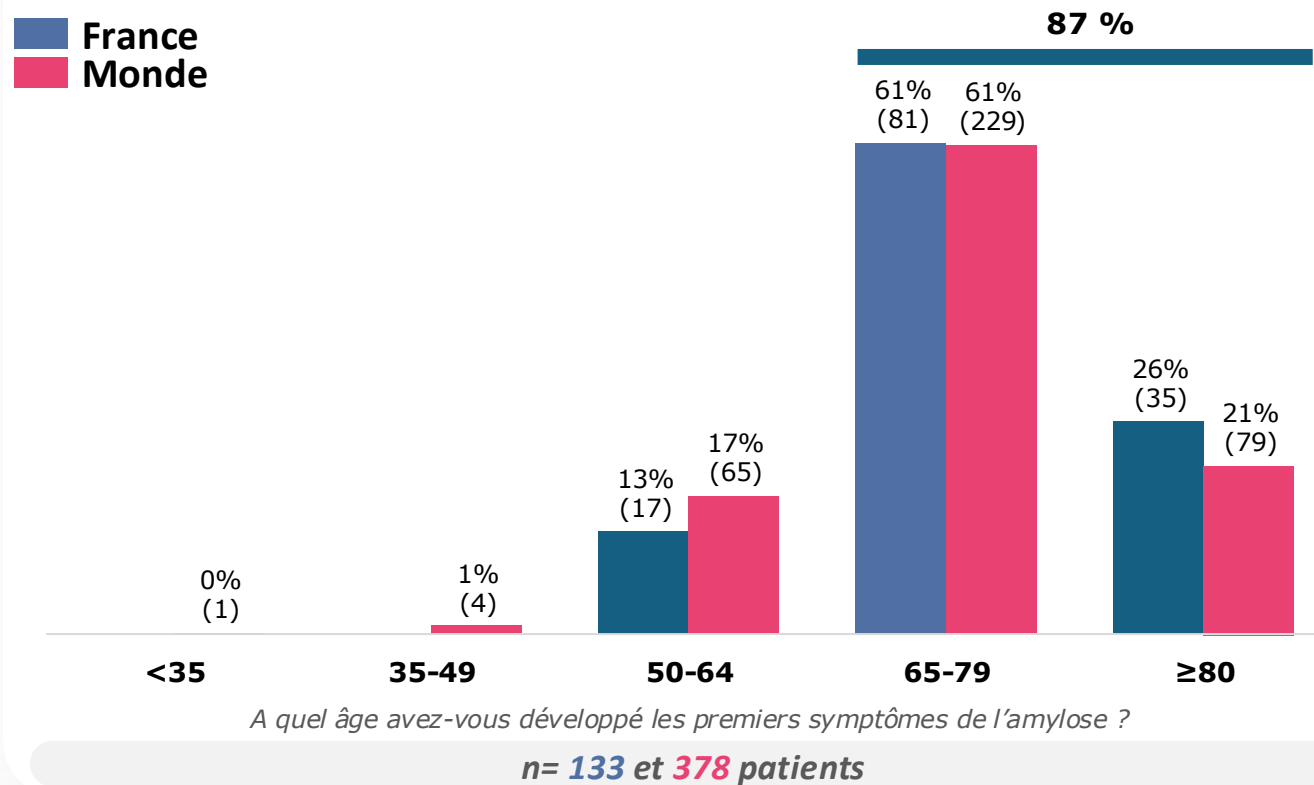
AA: Amylose inflammatoire, AL: Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage



87 % des patients
ATTRwt développent
leurs symptômes
après 65 ans

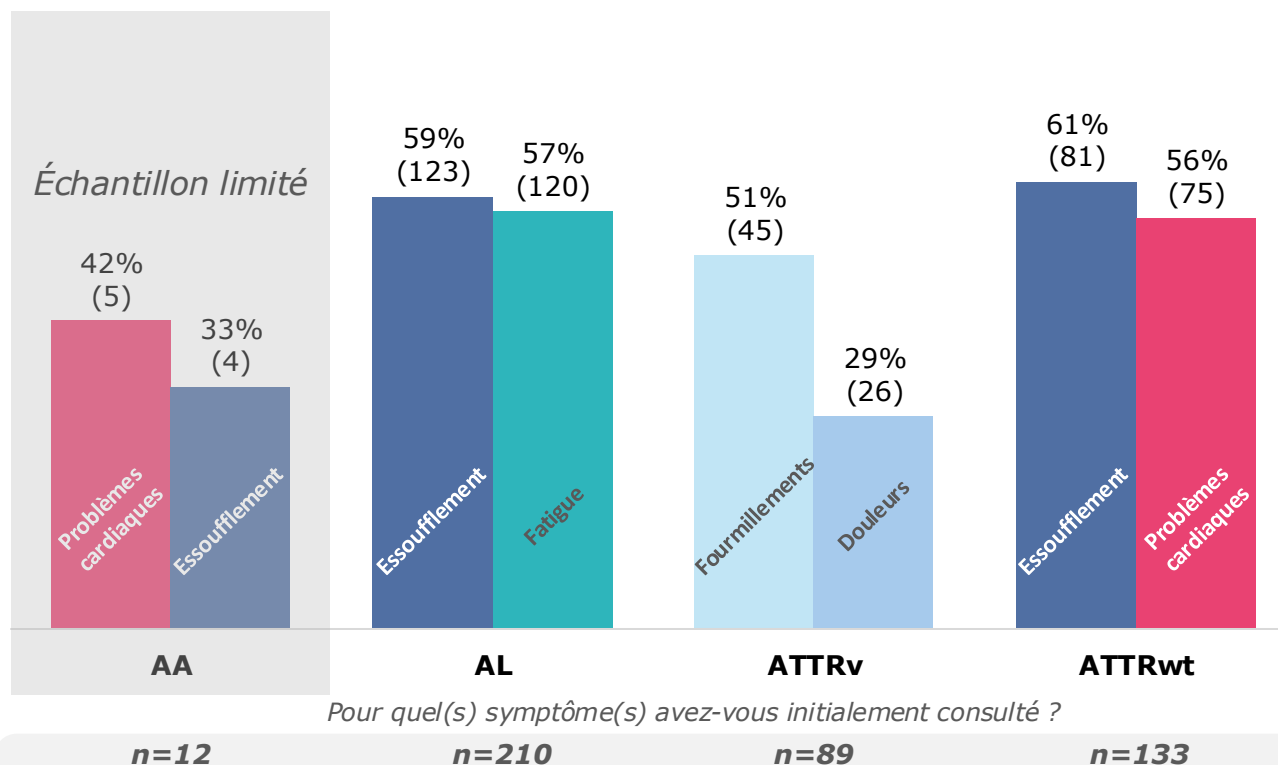
Âge d'apparition des premiers symptômes de l'amylose chez les patients ATTRwt





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

Principaux symptômes par type d'amylose (top 2)

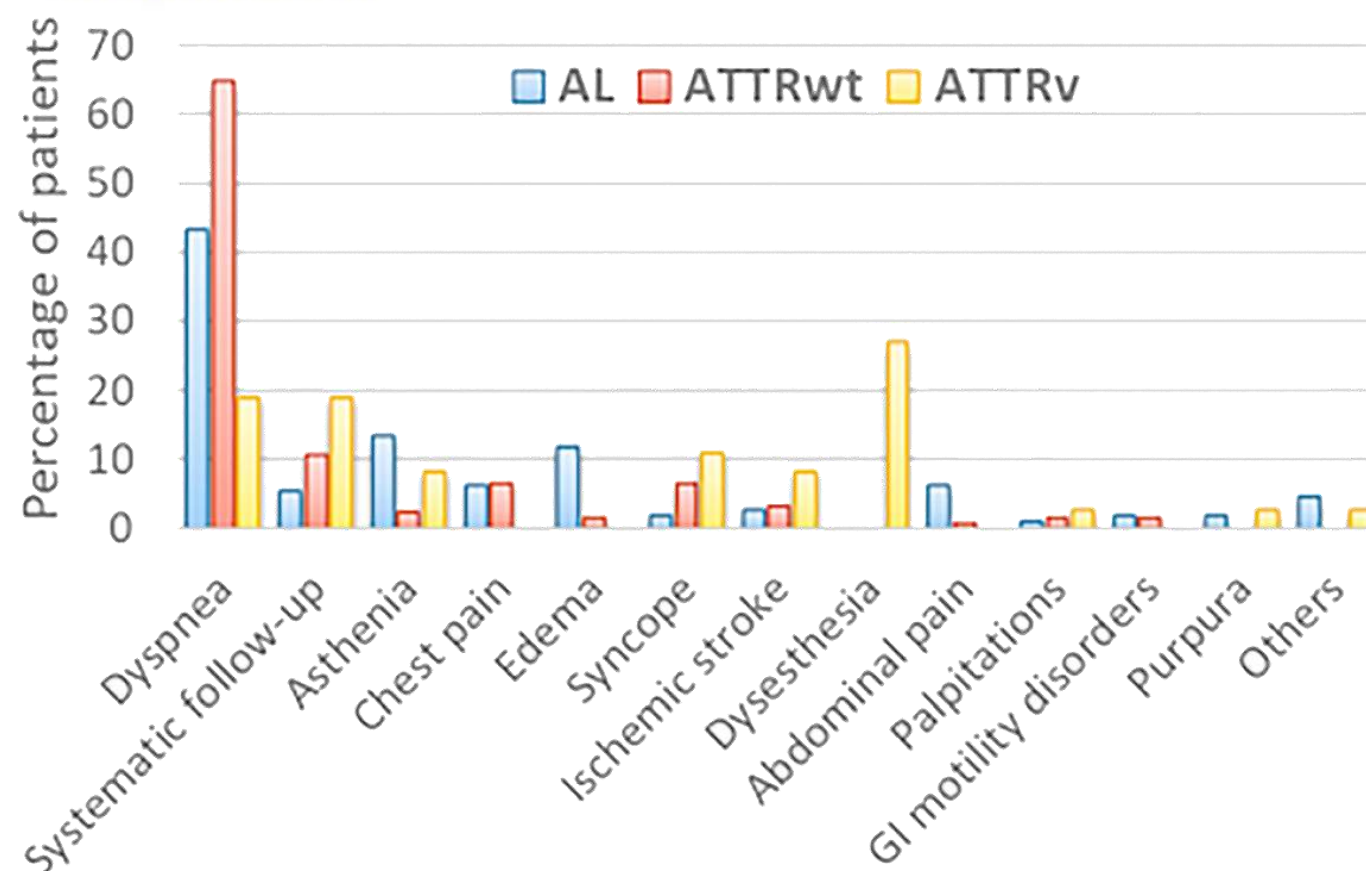


AA: Amylose inflammatoire, AL: Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage



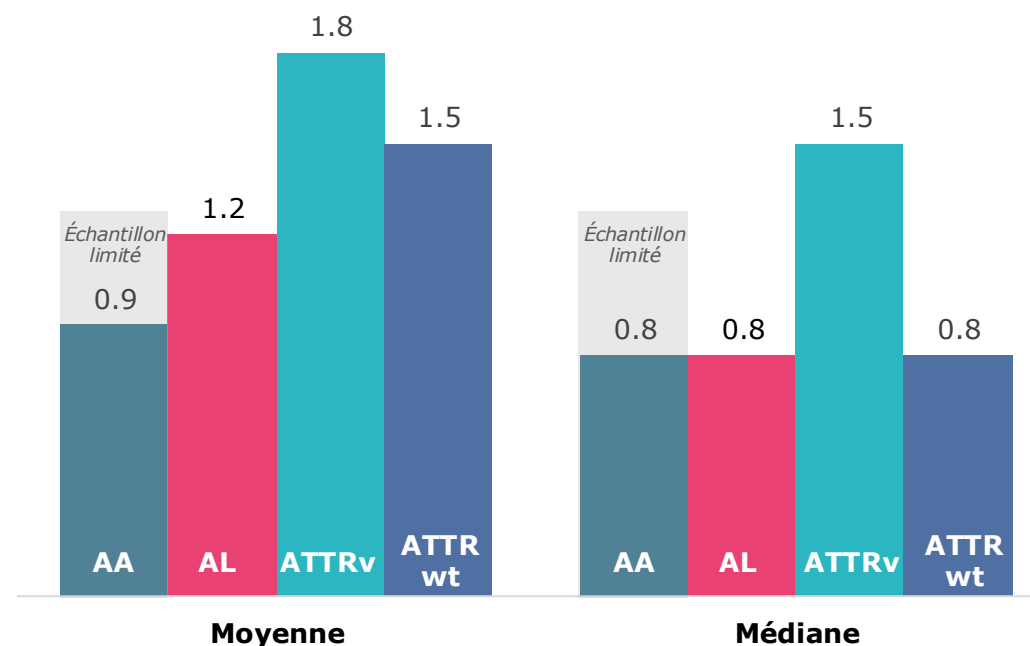
Gateway and journey of patients with cardiac amyloidosis





Les patients ATTRv ont
le délai de diagnostic le
plus long

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



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

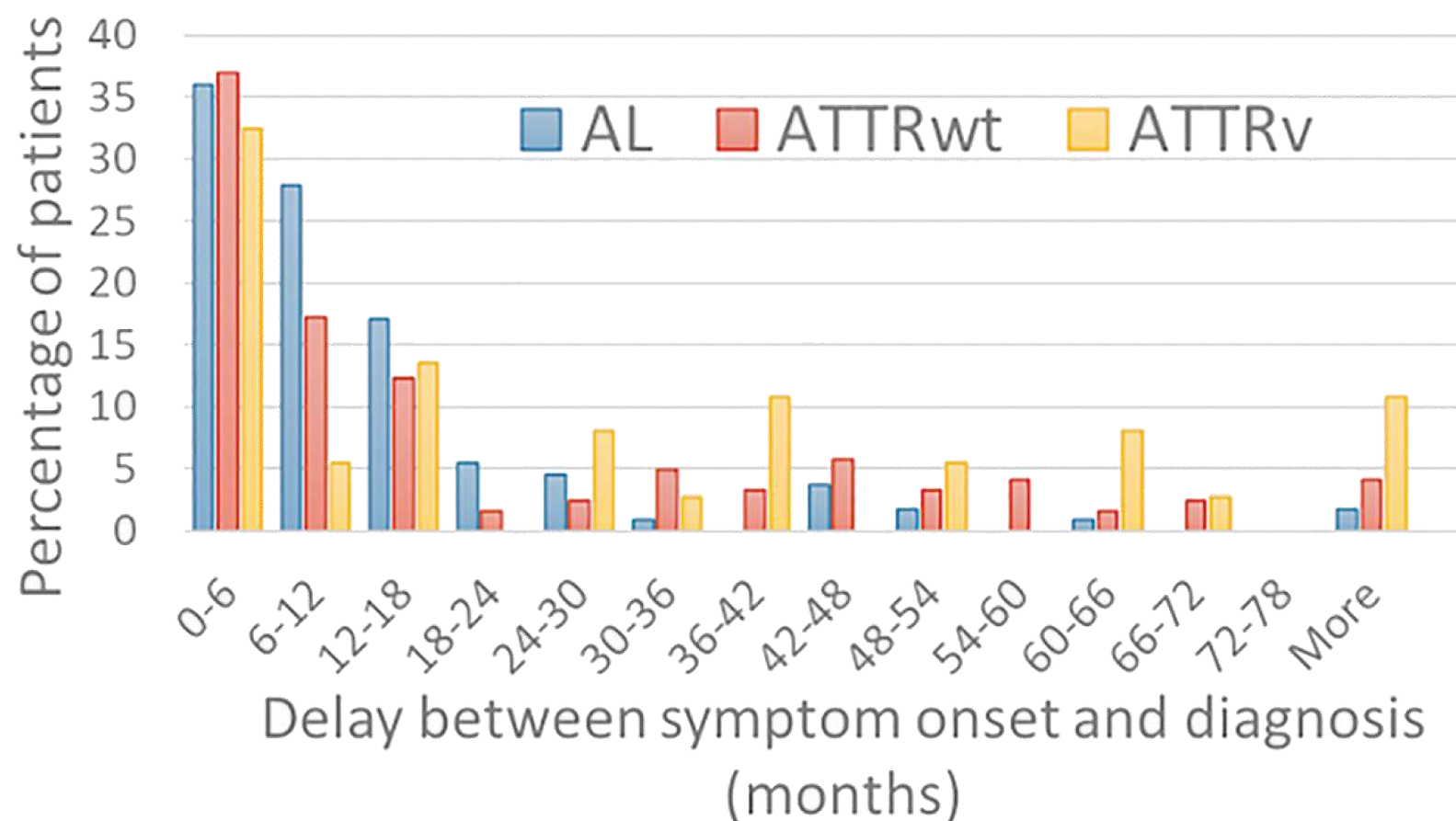
AA n=12 | AL n=210 | ATTRv n=89 | ATTRwt n=133

AA: Amylose inflammatoire, AL: Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage



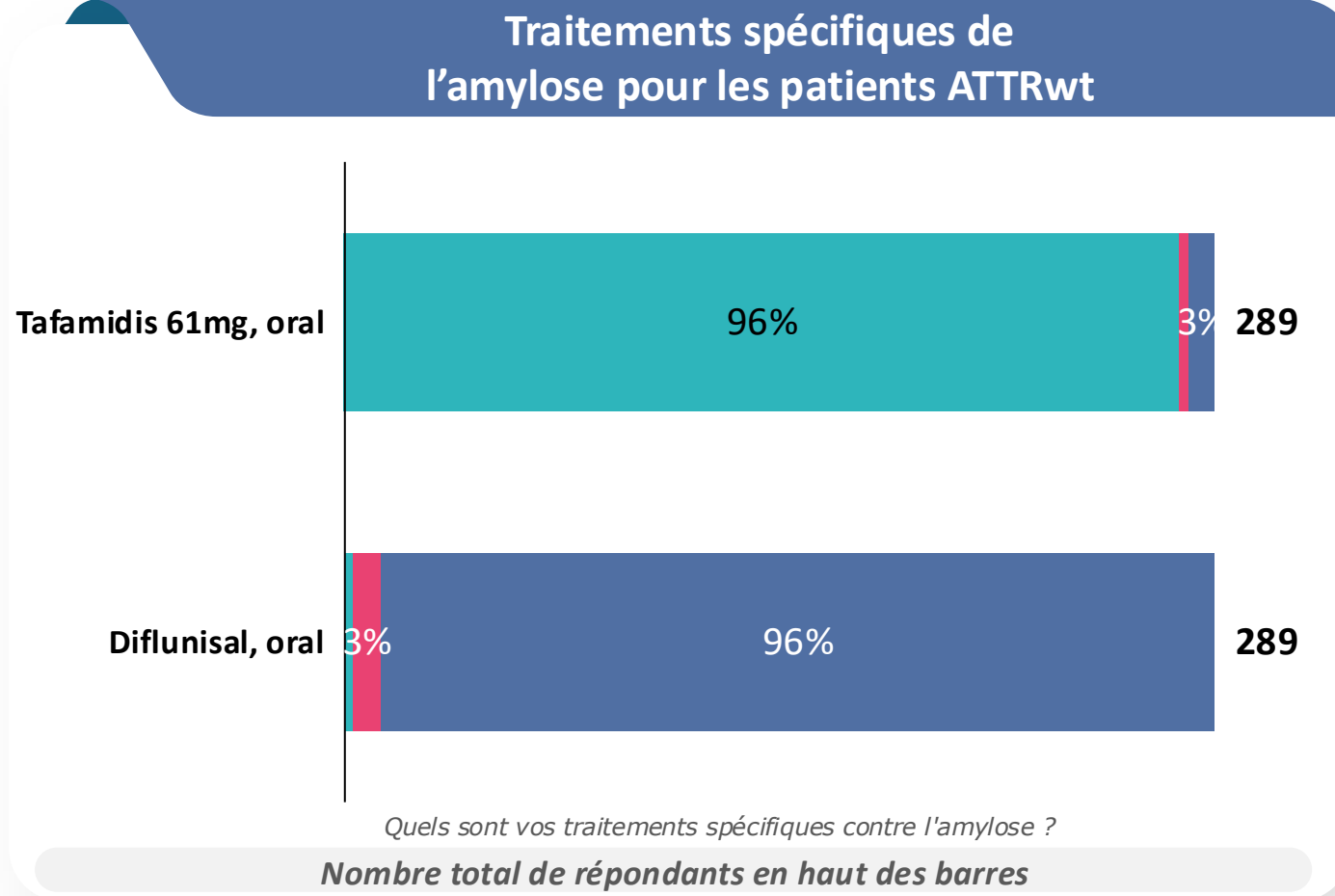
Gateway and journey of patients with cardiac amyloidosis





96 % des patients
ATTRwt sont traités par
Tafamidis 61mg

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

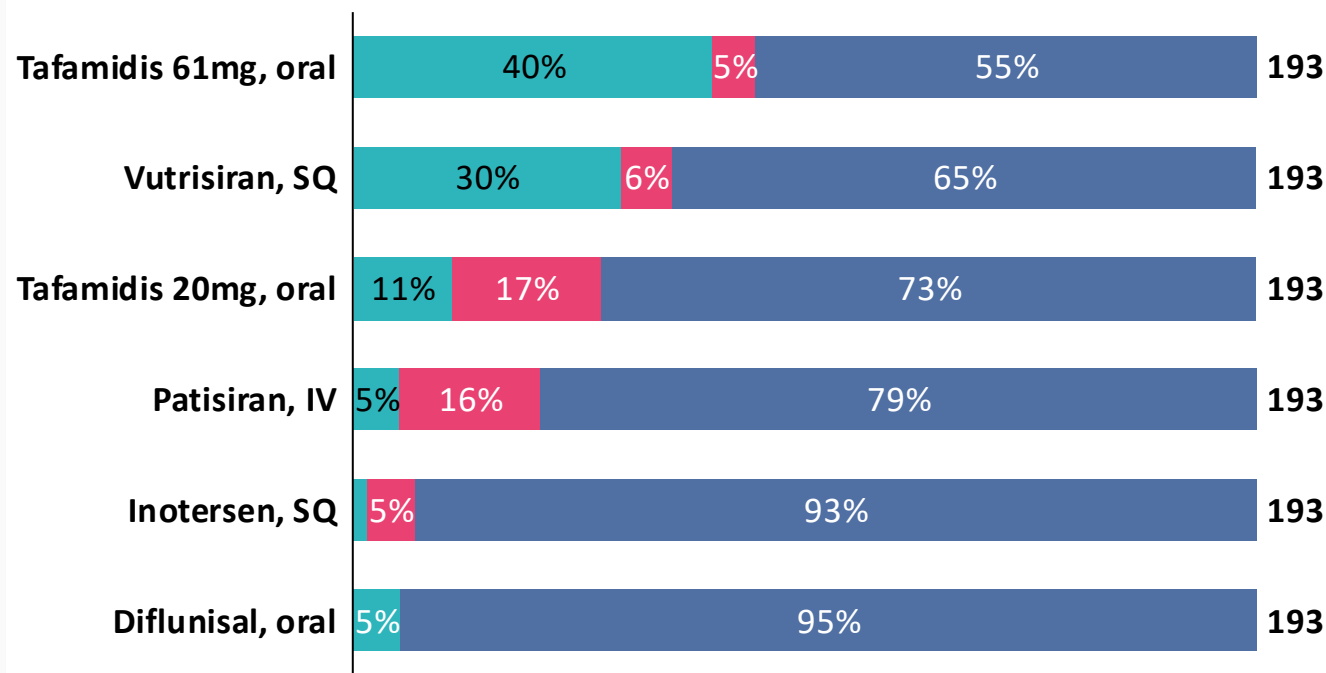




51 % des patients ATTRv
sont traités par Tafamidis
61mg ou 20mg

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

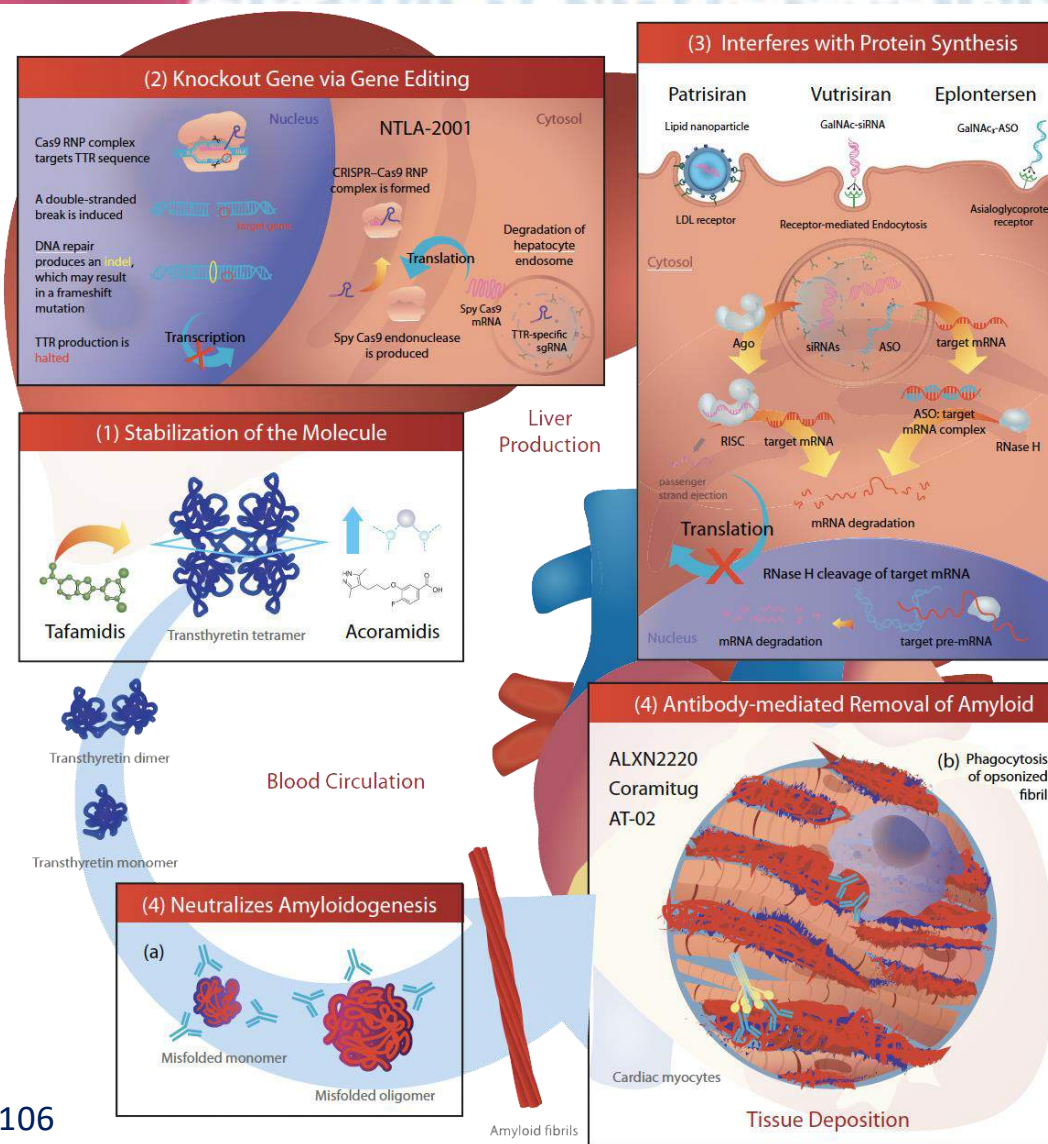
Traitements spécifiques de l'amylose pour les patients ATTRv



Quels sont vos traitements spécifiques contre l'amylose ?

Nombre total de répondants en haut des barres

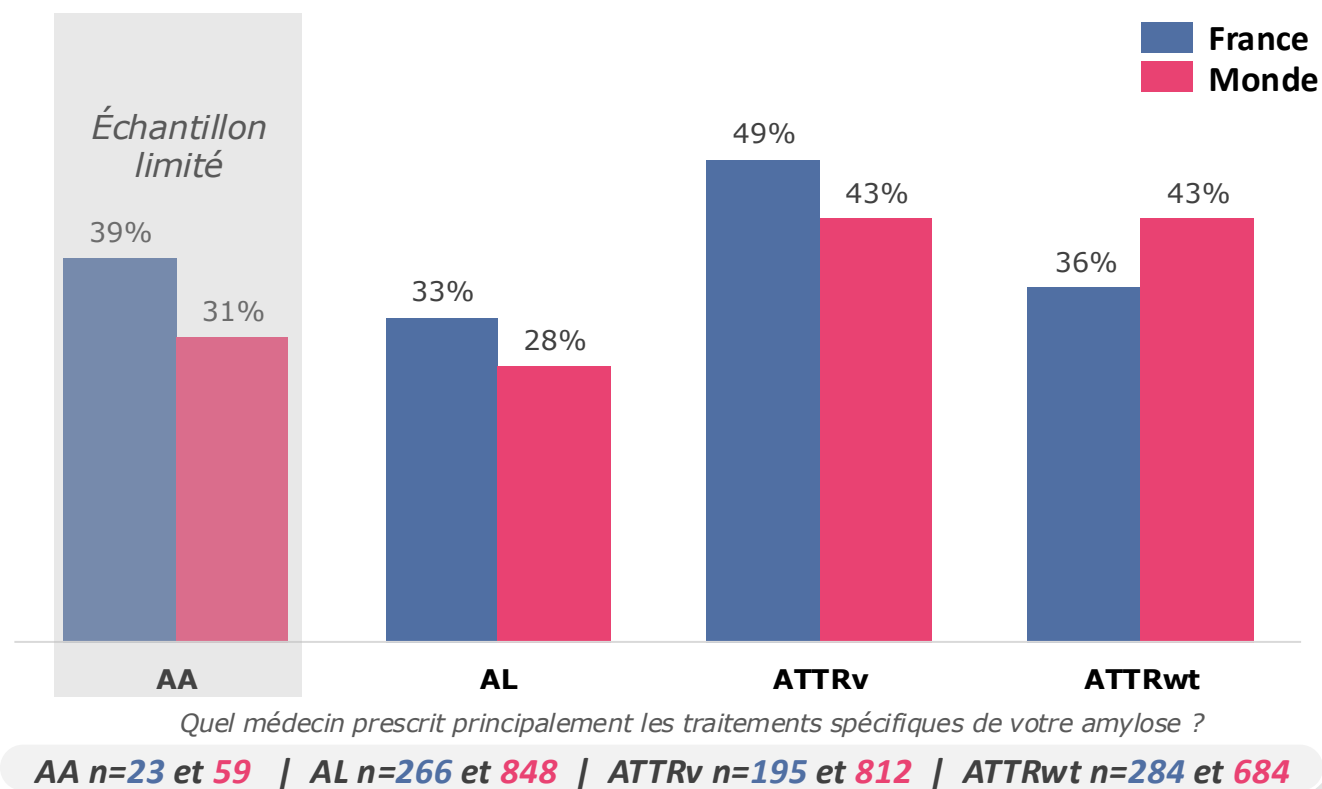
ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage





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

Prise en charge des patients dans les centres experts par type d'amylose : France vs. reste du monde



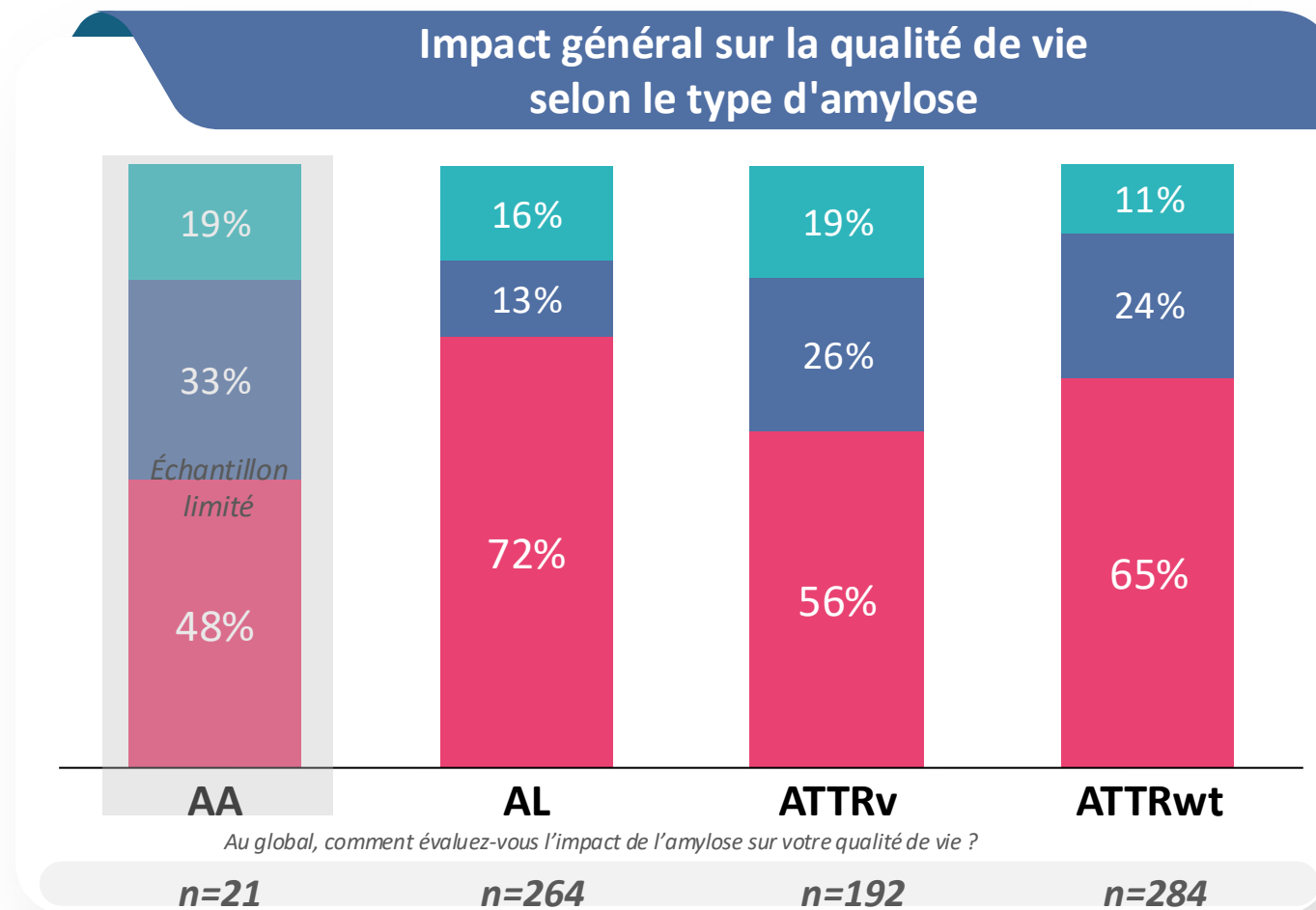
AA: Amylose inflammatoire, AL: Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, ATTRwt: Amylose à transthyrétine sauvage



Toutes les amyloses
impactent la qualité de vie

Améliorée
Pas de changement
Dégradée



AA: Amylose inflammatoire, **AL:** Amylose à chaînes légères

ATTRv: Amylose à transthyrétine héréditaire, **ATTRwt:** Amylose à transthyrétine sauvage



Limites

Biais de non-réponse

Biais de sélection

Biais d'accessibilité/de capacité



Diagnostic

Les ATTR sont les amyloses les plus fréquentes

Hétérogénéité de présentation entre ATTRv et ATTRwt

Présentation essentiellement cardiaque pour l'ATTRwt

Impacte sur les délais diagnostiques qui sont supérieurs pour les ATTRv

Prise en charge

Pluralité des traitements dans l'ATTRv

Transfert de prise en charge vers les centres non-experts



Remerciements

Platinum sponsor



Premium sponsors



Silver sponsors

