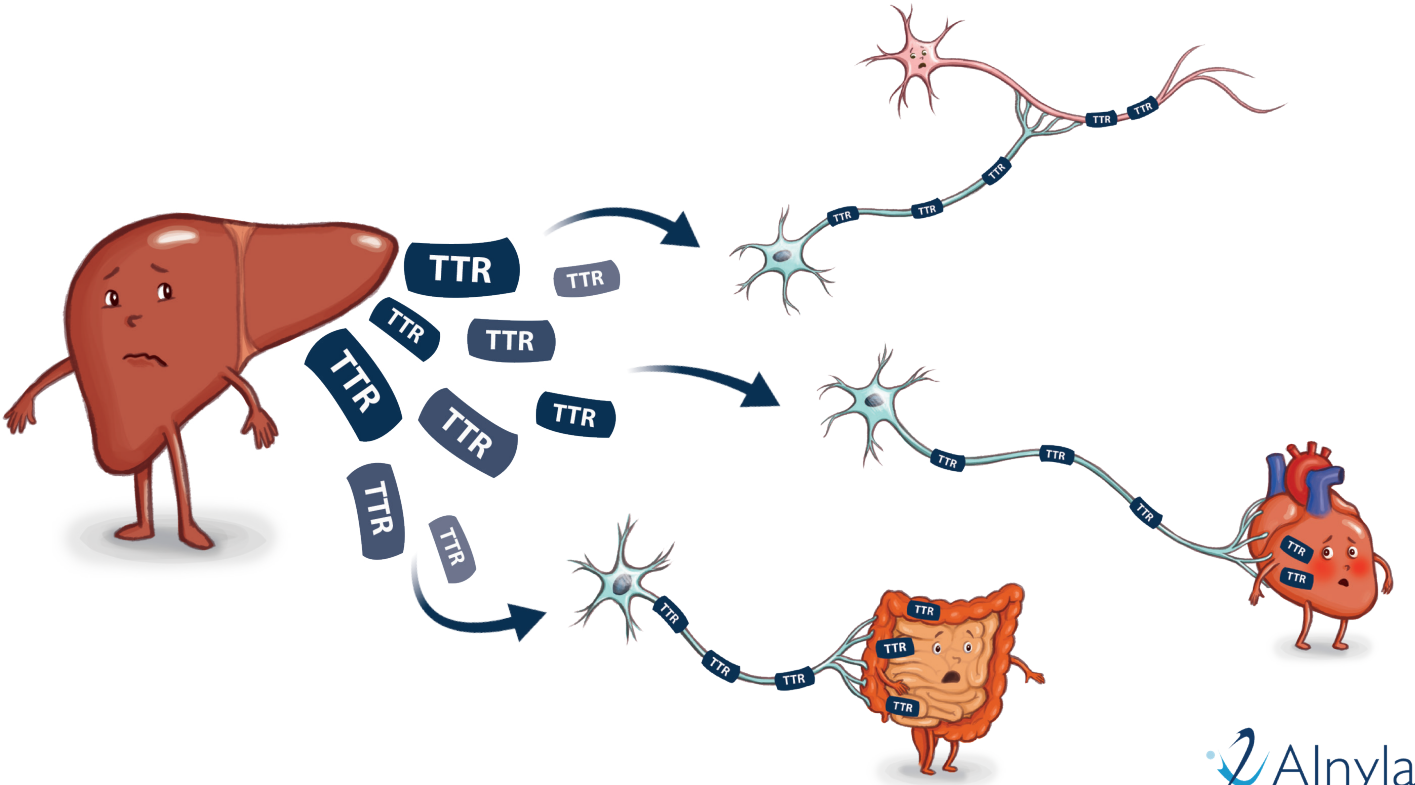
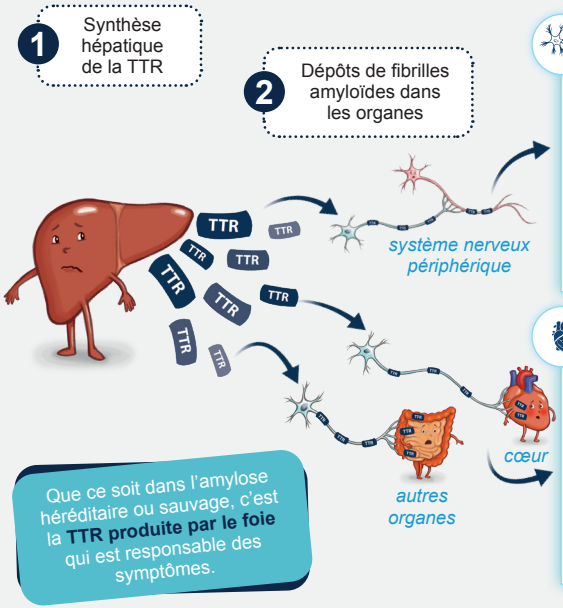
Physiopathologie
de l'amylose héréditaire à transthyrétine (TTR)



Alnylam® PHARMACEUTICALS

La production hépatique de la TTR
à l'origine de la physiopathologie de l'hATTR

- L'**amylose héréditaire à transthyrétine** est une maladie **systémique sévère, progressive, d'évolution fatale**[1,2].
- À l'origine des atteintes, une protéine hépatique dysfonctionnelle : la **TTR** qui se dépose sous forme de **fibrilles amyloïdes** dans le **système nerveux périphérique autonome et somatique**, affectant ainsi de **multiples organes**[1,2].



PHYSIOPATHOLOGIE

Dépôt amyloïde dans les nerfs périphériques autonomes et somatiques[3,4]

- Diminution de l'**adaptabilité** du rythme cardiaque
- **Régulation** anormale de la **PA**
- Réduction de la sensibilité des **baroréflexes**

Dépôt amyloïde dans les tissus cardiaques[2]

- **Épaississement** de la paroi ventriculaire
- Augmentation de la **rigidité** du myocarde
- Affection du système de **conduction**
- Infiltration des **valves** cardiaques

SYMPTOMATOLOGIE

- **Hypotension orthostatique**[3]
- Syncopes[1]
- Arythmies potentiellement mortelles[3]
- Réduction de la variabilité de la fréquence cardiaque[3]

- **Hypertrophie ventriculaire gauche concentrique**[5]
- FEVG préservée[5]
- Insuffisance cardiaque[5]

NÉCESSITÉ D'UNE PRISE EN CHARGE PRÉCOCE ET ADAPTÉE

- **Prise en charge multidisciplinaire**[1]
  - ➜ **Bloquer la production de TTR** par silençage génétique
  - ➜ **Stabiliser la TTR** par un stabilisateur de tétramère
- **Prise en charge cardiologique**[6,7]
  - ➜ Traiter **l'insuffisance cardiaque** (exclure les beta bloquants, bradycardisants, antihypertenseurs IEC, certains inhibiteurs calciques)
  - ➜ Traiter la rétention hydrique sévère à l'aide de **diurétiques**
  - ➜ Discuter une prise en charge de **l'arythmie** et un traitement par **anticoagulants**

1. Adams D et al. Nat Rev Neurol. 2019 Jul;15(7):387-404.
2. Rapezzi C et al. Nat Rev Cardiol. 2010 Jul;7(7):398-408.
3. Gonzalez-Duarte. Clin Auton Res 2018 Mar 6
4. Ando & Suhr. Amyloid 1998;5:288–300
5. Damy T et al. Eur Heart J. 2019 Apr 1:ehz173.
6. Siddiqi OK et al. Trends in Cardiovascular Medicine, 2018, 28(1), 10–21.
7. Mohty D et al. Archives of Cardiovascular Diseases. 2013 106(10), 528–540.

FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche
IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion
TTR : transthyrétine
PA : pression artérielle

Si vous ne souhaitez plus recevoir les cartes Amylose hATTR, veuillez nous adresser un e-mail à : info@alnylam.fr.

TTR02-FRA-00202 - Avril 2021. Alnylam France SAS, et les autres entités de Alnylam, agissant en tant que responsables de traitement, traiteront de manière indépendante vos données à caractère personnel pour répondre à leurs besoins professionnels légitimes, pour remplir leurs obligations contractuelles ainsi que pour se conformer à leurs obligations légales et réglementaires (par exemple aux fins de divulgation de transparence). À cet égard, Alnylam transférera vos données personnelles à des tiers prestataires de services, agissant en tant que responsables du traitement de données pour le compte d'Alnylam, ainsi qu'à tout organisme réglementaire ou gouvernemental et à toute autorité compétente habilitée à les recevoir. Ces tiers ou destinataires seront situés à l'intérieur ou à l'extérieur de l'Espace Économique Européen. Dans ce cas, Alnylam mettra en place les garanties appropriées pour assurer la pertinence et la sécurité du traitement de vos données à caractère personnel. Vous avez le droit d'accéder, de compléter ou de rectifier les informations qui vous concernent en envoyant une demande par courrier électronique à EUdataprivacy@alnylam.com. Vous pouvez également, sous certaines conditions, vous opposer au traitement de vos données à caractère personnel - sauf lorsque ces données sont utilisées dans le cadre des obligations d'Alnylam en matière de transparence telles que prévues à l'article L.1453-1 du code de la santé publique -, ou demander l'effacement ou la portabilité de vos données. Pour plus d'informations sur les pratiques d'Alnylam en matière de confidentialité, veuillez lire notre politique de confidentialité figurant sur notre site Internet https://www.alnylam.com/alnylam-france/.

© Tous droits réservés **Alnylam France**,
SAS au capital de 10 000 euros, RCS 818 575 730
100-102 avenue de Suffren, 75015 Paris, Information Médicale : medinfo@alnylam.com

Pour toute information complémentaire concernant l'amylose héréditaire à TTR, son dépistage et sa prise en charge, contactez-nous : **info@alnylam.fr**

Alnylam® PHARMACEUTICALS