



PATIENTEN MET SNEL
PROGRESSIEVE **ATTR-CM**
ZIJN AL IN UW PRAKTIJK!

TOT

~1 OP 6
patiënten met
LVH¹

EN

~1 OP 7
patiënten met
HFpEF^{2,3}

ZULLEN WAARSCHIJNLIJK
ATTR-CM HEBBEN

Ontwikkeld en gefinancierd door Alynam Pharmaceuticals.
Alleen voor zorgprofessionals.

DENK DIRECT AAN ATTR-CM BIJ HET VOLGENDE:⁷⁻¹¹



LVH

(toename LV-wanddikte: ≥ 12 mm bij mannen; ≥ 11 mm bij vrouwen)

EN/
OF



HFpEF

BIJ



PATIËNTEN

>60
JAAR

ANDERE KLINISCHE SYMPTOMEN
DIE **WIJZEN OP** ATTR-CM:^{5,7,8,12}

BIJ RODE VLAGGEN VAN ATTR-CM

- **Bilateraal carpaaltunnelsyndroom**
- Niet-traumatische ruptuur van de distale bicepspees
- Heup- en knieartroplastiek
- Lumbale stenose

Onverklaarde perifere neuropathie

- Voorgeschiedenis van hypertensie die in de loop der tijd is verdwenen zonder huidige behoefte aan therapie, orthostatische hypotensie
- HF ongeacht ejectiefractie (d.w.z. HFpEF)
- Verhoogd NT-proBNP dat niet in verhouding is met andere klinische symptomen
- Geleidingsstoornissen, noodzaak voor pacemaker, boezemfibrilleren
- Ernstige aortastenose

Autonome disfunctie

Rode vlaggen op **ECG**, echocardiografie en **cmMRI** maken **ATTR-CM** eveneens verdacht.^{5, 6,13}

ACT FAST

ALS U **KLINISCHE TEKENEN** OF **ONDER-
ZOEKSBEVINDINGEN** ZIET VAN **ATTR-CM**



Verwijs zo snel mogelijk naar een
van de Centers of Excellence
(UMCG, UMCU, EMC, MUMC).^{14,15}

DIAGNOSTICEER ATTR-CM IN TWEE STAPPEN:⁴

MONOKLONALE EIWIT
SCREENING **SLUIT AL UIT**

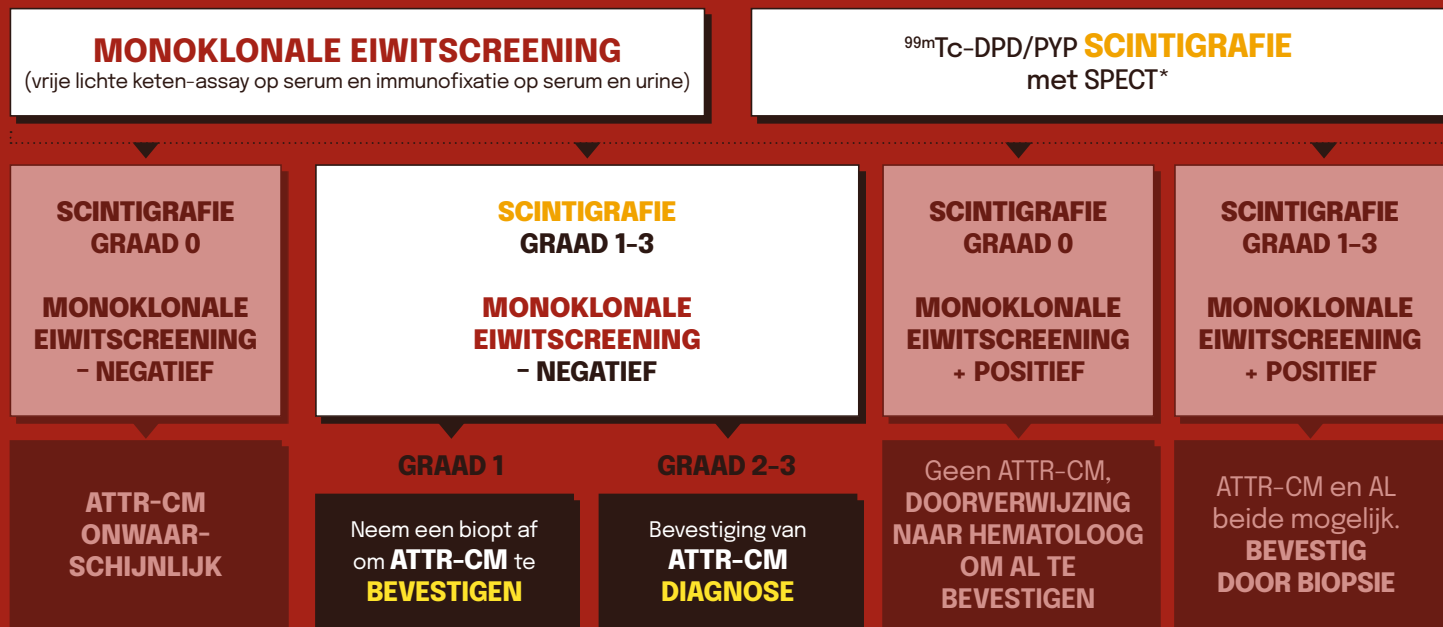
AL

+

SCINTIGRAFIE **BEVESTIGT**
ATTR-CM DIAGNOSE

ATTR

VOLG DE BESLISBOOM OM DE DIAGNOSE TE STELLEN:⁴



Zodra ATTR-CM is bevestigd, dan moet een **genetische test** worden uitgevoerd om onderscheid te maken tussen de erfelijke en de wild-type variant⁴

Aangepast van Garcia-Pavia P, et al. 2021.⁴
* ^{99m}Tc-HMDP scintigrafie kan ook worden gebruikt.⁴

ACT FAST

OM **ATTR-CM** TE
DIAGNOSTISEREN



Bevestig ATTR-CM d.m.v. **scintigrafie** en **monoklonale eiwit screening** of **verwijs door naar een van de centers of excellence** (UMCG, UMCU, EMC, MUMC)⁴

ATTR-CM IS EEN ONDERGEDIAGNOSTICEERDE, SNEL PROGRESSIEVE EN DODELIJKE ZIEKTE⁵

1

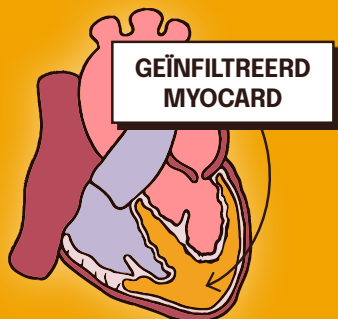
Bij ATTR-CM vouwt het TTR-eiwit zich verkeerd en wordt het schadelijk^{*14,15}

2

Schadelijk TTR hoopt zich op als onoplosbare amyloïde fibrillen die worden afgezet in onder andere het myocard^{5, 14}

3

De onophoudelijke productie en afzetting van schadelijk TTR resulteert in progressieve weefselschade, orgaandisfunctie en uiteindelijk overlijden^{5, 14}



5

Deze veranderingen kunnen zich onder andere klinisch manifesteren als hartfalen^{14, 16}

4

TTR-afzettingen kunnen zich ophopen in de extracellulaire ruimte van de hartspier en hypertrofie en stijfheid veroorzaken, wat kan leiden tot hartfalen^{14, 16}

*TTR verwijst naar de verkeerd gevouwen TTR-eiwitten bij patiënten met ATTR-CM, die samenklonteren tot amyloïde fibrillen en multisystemische afzettingen veroorzaken.^{19,14}



**ALS JE NIET
OP TIJD ATTR-CM
DIAGNOSTICEERT
LEIDT DIT TOT
PROGRESSIEVE
INVALIDITEIT EN
SLECHTERE
RESULTATEN.**^{6,7,17}

DE LEVENSV ERWACHTING VOOR PATIËNTEN
MET **ATTR-CM** VANAF DIAGNOSE IS:

**2-6
JAAR**

WANNEER ONBEHANDELD⁵

ACT FAST

WANNEER ATTR-CM
IS BEVESTIGD

Verwijs zo snel mogelijk naar een van de Centers
of Excellence (UMCG, UMCU, EMC, MUMC).^{14,15}

AFKORTINGEN

^{99m}Tc-DPD, technetium-99m-3,3-difosfono-1,2-propaanodicarbonzuur; ^{99m}Tc-HMDP, technetium-^{99m}-hydroxymethyleendifosfonaat;

^{99m}Tc-PYP, technetium-99m-pyrfosfaat;

AL, lichte keten amyloïdose; ATTR, transthyretine amyloïdose; ATTR-CM, transthyretine amyloïdose met cardiomyopathie; c-MRI, cardiale beeldvorming met magnetische resonantie; ecg, elektrocardiografie; echo, echocardiografie; HF, hartfalen; HFpEF, hartfalen met behouden ejectiefactie; HFrEF, hartfalen met verminderde ejectiefactie; LV, linker ventrikel; LVH, linkerventrikelhypertrofie; NT-proBNP, N-terminaal prohormoon van breintype natriuretische peptide; SPECT, single photon emissie computertomografie; TTR, transthyretine.

REFERENTIES

1. Garcia-Pavia P, et al. *ESC Heart Fail.* 2024;11(6):4314–4324.
2. Davies DR, et al. *JAMA Cardiol.* 2022;7(10):1036–1044.
3. Naito T, et al. *ESC Heart Fail.* 2023;10(3):1896–1906.
4. Garcia-Pavia P, et al. *Eur J Heart Fail.* 2021;23(4):512–526.
5. Maurer MS, et al. *Circ Heart Fail.* 2019;12(9):e006075.
6. Kittleson MM, et al. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(11):1076–1126.
7. Porcari A, et al. *Cardiovasc Res.* 2023;118(18):3517–3535.
8. Rapezzi C, et al. *Eur J Heart Fail.* 2022;24(12):2364–2366.
9. Coelho T, et al. *Curr Med Res Opin.* 2013;29(1):63–76.
10. Damy T, et al. *Eur Heart J.* 2022;43(5):391–400.
11. Ruberg FL, et al. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(22):2872–2891.
12. Martyn T, et al. *JACC Heart Fail.* 2022;10(9):689–691.
13. Witteles RM, et al. *JACC Heart Fail.* 2019;7(8):709–716.
14. Griffin JM, et al. *Circ Res.* 2021;128(10):1554–1575.
15. Gonzalez-Duarte A, Ulloa-Aguirre A. *Int J Mol Sci.* 2021;22(23):13158.
16. Jain A, Zahra F. Transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM). 27 april 2023. Beschikbaar op <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK574531/> [geraadpleegd januari 2025]
17. Rozenbaum MH, et al. *Cardiol Ther.* 2021(1);10:141–159.