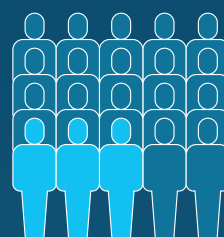


KAJ JE TRANSTIRETINSKA AMILOIDNA KARDIOMIOPATIJA?

Transtiretinska amiloidna kardiomiopatija

(znana tudi kot ATTR-KM) je pogosto neodkrita, napredujoča in življenjsko ogrožujoča bolezen srca.

Dejanska razširjenost ATTR-KM ni znana, vendar vse večja uporaba diagnostičnih metod kaže, da je **ATTR-KM pogosto neprepoznan vzrok srčnega popuščanja**, ki je povezan z do **15 % primerov srčnega popuščanja z ohranjenim iztisnim deležem (HFpEF)**¹ in prizadene približno 400.000 ljudi po vsem svetu.²



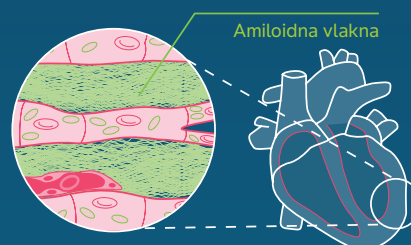
15 %

primerov HFpEF bi lahko pripisali ATTR-KM¹

ATTR-KM nastane, ko transtiretin (TTR),

beljakovina, ki po telesu prenaša ščitnične hormone in vitamin A, postane nestabilen, razpade in tvori amiloidna vlakna.³

Ta vlakna se kopičijo v srčni mišici, zaradi česar se **stene srca zgostijo in otrdiijo**, kar zmanjšuje njegovo sposobnost učinkovitega črpanja krvi po telesu.⁴



ATTR-KM

lahko razdelimo v dva podtipa:

Dedna oblika

Povezana je z dedno gensko spremembo, ki se lahko prenaša v družini. Običajno se pojavi po 60. letu starosti, lahko pa tudi prej.^{4, 5}

Starostna oblika

Razvije se s staranjem in je najpogostejša oblika ATTR-KM. Največkrat jo odkrijejo pri moških po 65. letu starosti.^{3, 6}

Kako se lahko kaže ATTR-KM?



Do pravilne diagnoze ATTR-KM pogosto mine več let

kar lahko pomembno vpliva na potek bolezni in možnosti zdravljenja.^{8, 9}



Bolniki z ATTR-KM imajo v povprečju več kot

3 leta

zamude do postavitve diagnoze in so v tem času povprečno

17-krat

v stiku z bolnišničnimi službami.¹⁰

ATTR-KM močno vpliva na kakovost življenja bolnika.⁷

Z napredovanjem bolezni se zmanjšata telesna zmogljivost in zmožnost opravljanja vsakodnevnih dejavnosti.¹¹



Če bolezni ne zdravimo ...

Mediana preživetja po diagnozi pri bolnikih z ATTR-KM je **3 do 5 let**.¹²

Stopnje umrljivosti so bistveno višje kot pri bolnikih z drugimi oblikami srčnega popuščanja.¹³

5-letno preživetje pri bolnikih z ATTR-KM znaša približno 35 % v primerjavi s približno 55 % pri bolnikih s srčnim popuščanjem.¹³

REFERENCE

1. Kim M, et al. Comparative Outcomes of a Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy Cohort Versus Patients With Heart Failure With Preserved Ejection Fraction Enrolled in the TOPCAT Trial. *Journal of the American Heart Association*. 2023;12(15). <https://doi.org/10.1161/JAHA.123.029705>. [Accessed May 2025] 2. ClinicalTrials.gov. Efficacy and Safety of AG10 in Subjects With Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy (ATTRIBUTE-CM). Available at: <https://clinicaltrials.gov/study/NCT03860935>. [Accessed May 2025] 3. Kittleson MM, et al. American Heart Association Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Clinical Cardiology. Cardiac amyloidosis: evolving diagnosis and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2020;142(1):e7-22. 4. Ruberg FL, et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73(22):2872-91. 5. Gertz M. Hereditary ATTR Amyloidosis: Burden of Illness and Diagnostic Challenges. *American Journal of Managed Care*. 2017;23(7 Suppl):S107-S112. 6. Jain A, Zahra F. Transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM). 7. NH-S. First ever life-saving treatment for rare heart condition available on the NHS. Available at: <https://www.england.nhs.uk/2024/05/first-ever-life-saving-treatment-for-rare-heart-condition-available-on-the-nhs/>. [Accessed May 2025] 8. Rozenbaum MH, et al. Impact of delayed diagnosis and misdiagnosis for patients with transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTRCM): a targeted literature review. *Cardiology and Therapy*. 2021;10(141-59). 9. Mallus MT and Rizzello V. Treatment of amyloidosis: present and future. 2023;21:25(Suppl B):B99-B103. 10. Lane T, et al. Natural history, quality of life, and outcome in cardiac transthyretin amyloidosis. *Circulation*. 2019;140(1):16-26. 11. Stewart M, et al. Characterizing the high disease burden of transthyretin amyloidosis for patients and caregivers. *Neurology and Therapy*. 2018 Dec;7:349-64. 12. Dzungu JN, et al. Cardiac transthyretin amyloidosis. *Heart*. 2012 Nov 1;98(21):1546-54. 13. Lauppe RE, et al. Nationwide prevalence and characteristics of transthyretin amyloid cardiomyopathy in Sweden. *Open Heart*. 2021 Oct 1;8(2):e001755. May 2025]. COR-BEY-SI-0002-1-09-2025