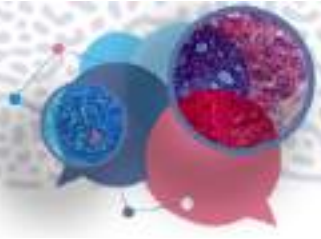


Registre HEAR : les projets de recherche

Projet « AMYLO-YOUNG »

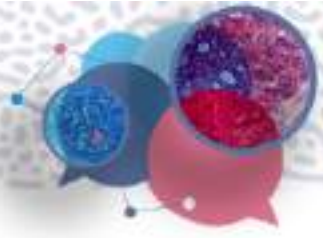


De quoi s'agit-il ?

Description des caractéristiques cliniques, paracliniques des **patients jeunes** porteurs d'amylose cardiaque à **transthyrétine sauvage**

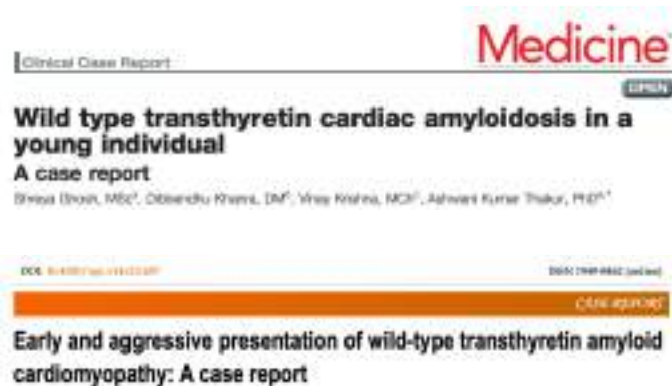
Jeunes comment ?

Patients **diagnostiqués** à un **âge <65 ans**



Pourquoi ? Rappel du rationnel

Ces patients existent !



dans nos centres aussi

Pas d'informations

Quelle prévalence dans la cohorte des ATTRwt ?

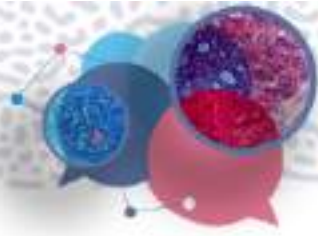
Décrire cette population

Reconnaître pour mieux faire connaître

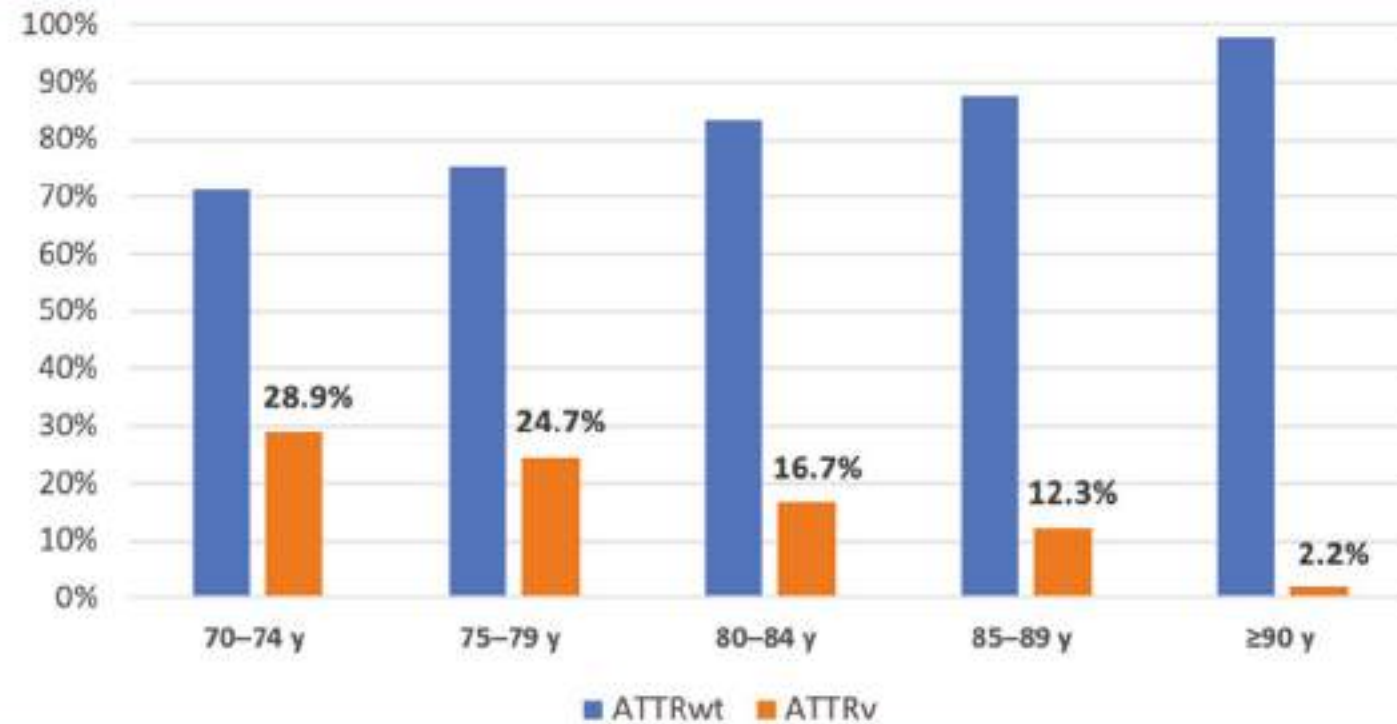
Besoin de progresser

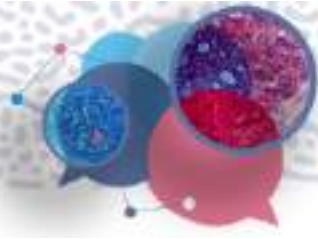
Physiopathologie de l'ATTRwt incomprise

Proposition d'étudier des patients au phénotype « extrême »

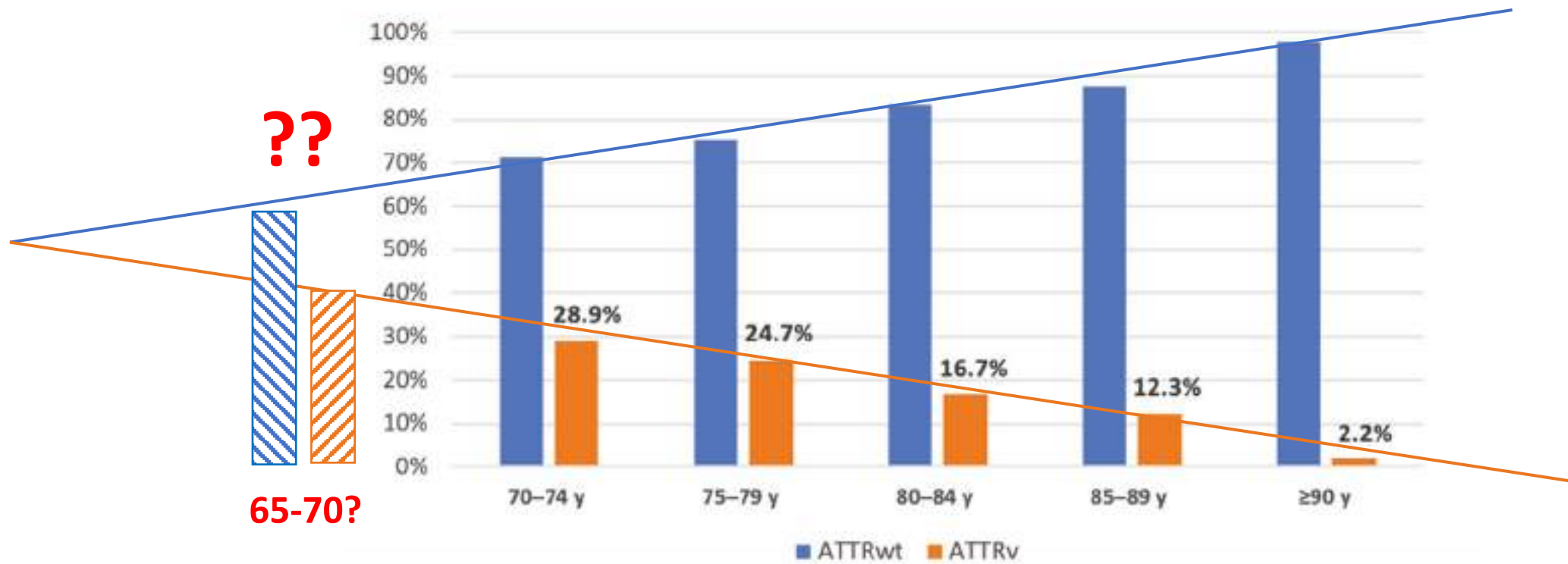


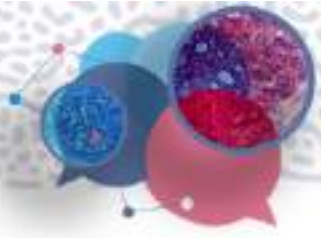
2729 patients ATTR entre 2010 et 2022





2729 patients ATTR entre 2010 et 2022



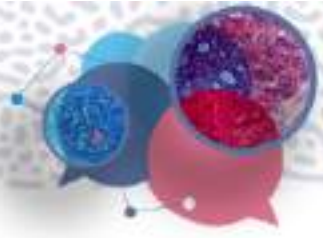


Objectifs principaux

- Déterminer la prévalence des patients ATTRwt-y au sein de la cohorte française
- Description du profil clinique et paraclinique des patients ATTRwt-y

Objectifs secondaires

- Comparer les caractéristiques cliniques et paracliniques des patients ATTRwt-y avec les caractéristiques des patients ATTRwt-o



Méthodologie

Constitution de la cohorte des patients ATTRwt-y :

Diagnostic avant ou à l'âge de 65ans

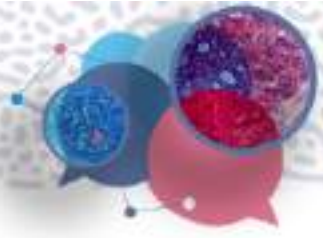
- À l'âge de la biopsie cardiaque
- Ou à l'âge de la scintigraphie

Critères d'inclusion

- Patients porteurs d'une ATTRwt
- Diagnostic porté par les centres selon les recommandations actuelles (ESC 2021 et PNDS) : diagnostic non-invasif ou diagnostic au moyen d'une preuve anatomo-pathologique.
- Analyse génétique réalisée et absence de mutation pathogène sur le gène de la transthyrétine.
- Patients inclus dans le registre HEAR

Critères de non-inclusion

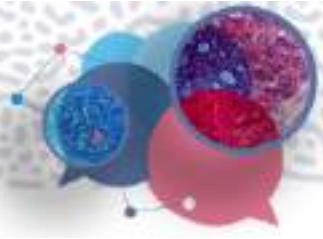
- Patients porteurs d'une ATTRv
- Patients ATTR sans connaissance du statut génétique



Où en est-on ?

Première interrogation
de la base de données
en octobre :

Nombre de patients/centre dont l'âge < ou = 65 ans en fonction de la date de Diagnostic/ BGSA/BEM/Scintigraphie					
		Diagnostic	BGSA	BEM	Scintigraphie
N°Centre	Nom Centre	Nbr Patients	Nbr Patients	Nbr Patients	Nbr Patients
1	CHU Mondor	6	6		6
2	HEGP	1			
3	GHM Grenoble	1	1		1
9	CHU Dijon	1	1		2
11	CHU Rouen	1			
12	CHU Rennes	1	1		
13	HCL Lyon	2			3
16	CHU Bordeaux	2			2
17	CHU Montpellier	2			1
19	CHU La Timone	1		1	1
26	CHU Nantes	5			
30	CH Clermont Ferrand	1			1
32	CHRU Besançon	1			
	Total	25	8	1	16



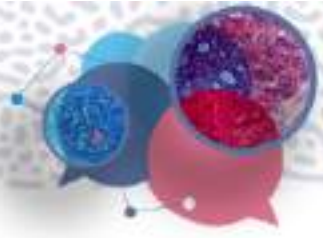
Où en est-on ?

REGISTRE HEAR : Nouvelles études AMYLO-OLD et AMYLO-YOUNG

Suite à la réunion investigateurs du mercredi 18 octobre, pourriez vous indiquer si vous souhaitez participer à ces deux études ?

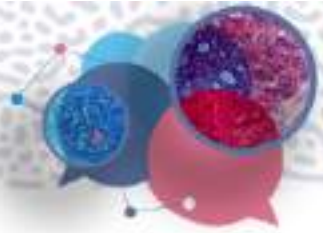
Sondage Google form suite à la réunion
investigateurs du 18.10

N_{centres} = 11



Les prochaines étapes

- Identifier le maximum de patients ATTRwt-y dans nos centres : vers 35-40 ou plus ?
- **Diffusion des paramètres à colliger pour tous ces patients**
- **Calendrier prévisionnel :**
 1. Période d'inclusion et saisie : jusqu'à janvier 2024
 2. Monitoring des données incluses de la base : janvier - février 2024
 3. Gel de la base de données en mars 2024
 4. Extraction des données et analyses avril et mai 2024



Données démographiques
1- Age
2- Sexe
3- Origine ethnique
Comorbidités
1- HTA
2- Diabète
3- Dyslipidémie
4- Alcool
5- SAQS
6- Tabagisme
7- Maladie rénale chronique
8- Coronaropathie
9- ATCD AVC
Atteintes extra-cardiaques
1- Hypotension orthostatique
2- Canal Carpien
3- Canal lombaire
4- Maladie de Dupuytren
5- Atteintes tendineuse
6- Surdit�
Donn�es cliniques
1- NYHA (I ; II ; III ; IV)
2- Examen clinique (Poids ; Taille ; PAS ; PAD ; FC)
Donn�es biologiques
1- NTproBNP
2- BNP
3- Troponine
4- Cr�atin�mie

Electrocardiogramme
1- FC
2- Largeur QRS
3- Espace PR
- Implantation ou non : PM / DAI
- ATCD Flutter et Fibrillation atriale
Donn�es �chographiques
1- SIV
2- FEVG (%)
3- GLS (%)
4- OG dilat�e (O/N)
5- Valvulopathie significative (RA, IM)
6- Fonction systolique VD (TAPSE, mm)
7- Estimation PAPs (mmHg)
Scintigraphie osseuse
1- Traceur (HMDP/ DPD/ PYP)
2- Score de Perugini (0 ;1 ;2 ;3)
3- Rapport c�eur-mediastin
Traitement sp�cifique de l'ATTR : Tafamidis
- Date d'initiation du Tafamidis
- Dosage initie

+ R sultats biopsie : Site? Positivit ? Technique?