

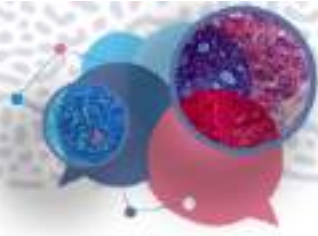
# Observatoire National HEAR

Healthcare European Amyloidosis Registry



**Mounira Kharoubi, PhD, Ingénieure de recherche clinique**

Centre de Référence des Amyloses Cardiaques  
CHU Henri Mondor - Créteil



- 1<sup>er</sup> observatoire national des amyloses cardiaques (AC)
- Multicentrique, prospectif et rétrospectif

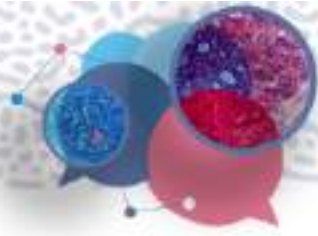
### Pourquoi HEAR ?

1. 1<sup>er</sup> registre incluant tous les patients adressés pour **suspicion d'amylose** + patients avec un **diagnostic d'AC confirmé** (ATTR; AL; AA ...)
2. Données en vie réelle des patients AC (caractéristiques, prise en charge et résultats avec et/ou sans traitement spécifique)
3. Nécessité pour les phases IV de données sur les traitements spécifiques des AC : suivi des événements indésirables + incidence des événements
4. Evaluation des soins de santé + qualité des outils de diagnostiques
5. Optimisation de la prise en charge et du suivi

## Registre HEAR

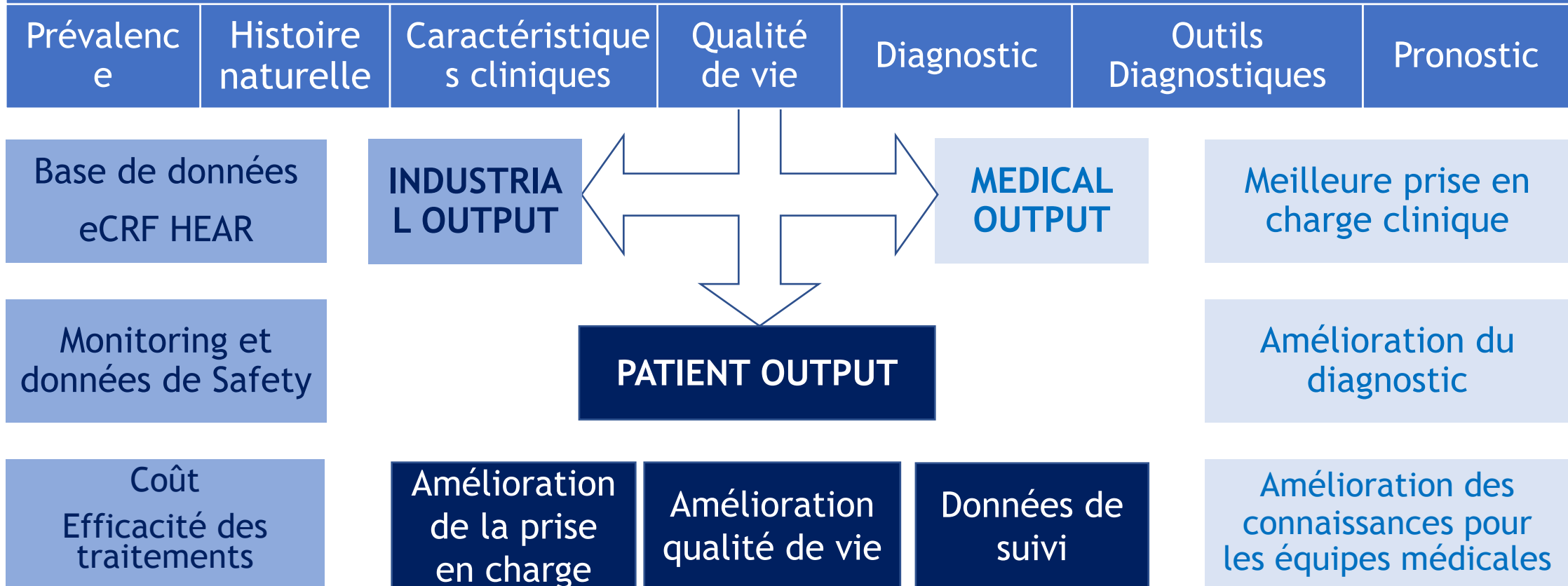


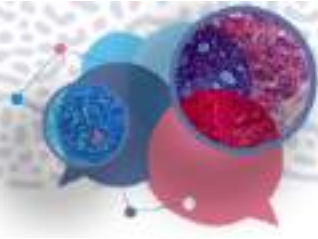
**HEAR = Outil majeur dans la compréhension du parcours de soin des patients AC en France et leur suivi**



# Registre HEAR : objectifs

## HEAR INPUT = Amylose Cardiaque en vie réelle





# Registre HEAR

Avis Favorable  
CPP 2019

Juillet 2021

Décembre  
2027

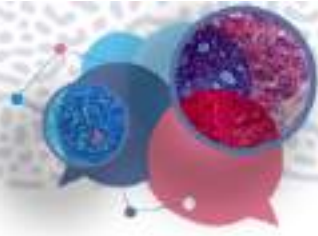


Début des  
inclusions

Fin des inclusions  
5 000 patients

- **3 cohortes de patients : rétrospective, rétro-prospective et prospective**
- Recueil des données limité à la prise en charge des patients des centres participants





# Registre HEAR : cohortes d'inclusion

## Rétrospective (RETRO)

- Patients décédés avant l'ouverture du centre participant avec un **diagnostic d'amylose confirmé (ATTR, AL, AA ...)**

## Rétro-prospective (RETRO-PRO)

- Patients vivants suivis dans le centre avec **diagnostic d'amylose confirmé (ATTR, AL, AA ...)**
- Suivi annuel des patients

## Prospective (PRO)

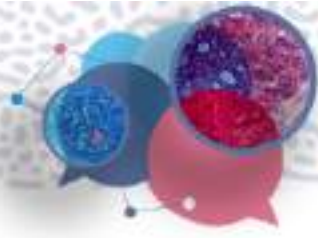
- Patients adressés au centre pour suspicion d'amylose
- **2 groupes de patients :**
  1. Patients avec un diagnostic d'amylose confirmé : ATTR, AL, AA ...
  2. Patients avec autre diagnostic : CMH, CMD, Myélome sans amylose ...
- => Groupe contrôle
- Suivi annuel des patients



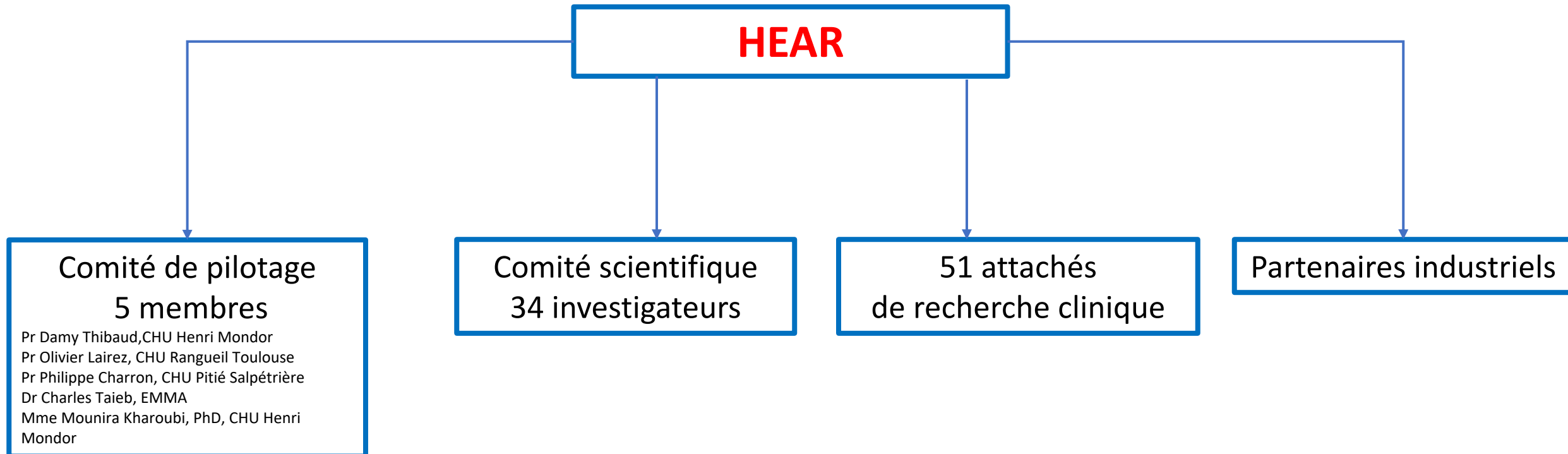
	Centres participants	Investigateurs	ETAT D'AVANCEMENT
001	CHU Henri Mondor - Créteil	Pr Thibaud DAMY	OUVERT ACTIF
002	HEGP - Paris	Pr Albert HAGEGE	OUVERT ACTIF
003	GHM Grenoble	Dr Damien GUIJARRO	OUVERT ACTIF
004	CHU Toulouse	Dr Eve CARIOU	OUVERT ACTIF
005	Pitié-Salpêtrière - Paris	Pr Philippe CHARRON	OUVERT ACTIF
006	CHU Martinique - Fort de France	Pr Jocelyn INAMO	OUVERT ACTIF
007	CHU Limoges	Pr Arnaud JACCARD	OUVERT ACTIF
008	CCN - Saint-Denis	Dr Diane BODEZ	EN ATTENTE MEP
009	CHU Dijon	Dr Jean-Christophe EICHER	OUVERT ACTIF
010	CHU Lariboisière - Paris	Dr Martin NICOL	OUVERT ACTIF
011	CHU Rouen	Pr Fabrice BAUER	OUVERT ACTIF
012	CHU Rennes	Pr Erwan DONAL	OUVERT ACTIF
013	Hospices Civils de Lyon	Dr Antoine JOBBE DUVAL	OUVERT ACTIF
014	Clinique Saint Joseph - Trélazé	Dr Julien JEANNETEAU	OUVERT ACTIF
015	CHU Poitiers	Dr Barnabas GELLEN	OUVERT ACTIF
016	CHU Haut Levêque - Bordeaux	Pr Patricia REANT	OUVERT ACTIF
017	CHU Montpellier	Pr François ROUBILLE	OUVERT ACTIF
018	CHRU Tours	Dr Arnaud BISSON	OUVERT ACTIF
019	Hôpital de la Timone - Marseille	Pr Gilbert HABIB	OUVERT ACTIF
020	CHRU Nancy	Pr Olivier HUTTIN	OUVERT ACTIF
021	CHU Caen	Dr Damien LEGALLOIS	OUVERT ACTIF
022	CHU Robert Debré - Reims	Dr Jérôme COSTA	OUVERT ACTIF
023	CH de Haguenau	Dr Charlotte DAGRENAT	OUVERT ACTIF
024	CH ANNECY	Dr Océane BOUCHOT	OUVERT ACTIF
025	Gpt Hôpitaux Institut Catholique - Lille	Dr François DELLELIS	OUVERT ACTIF
026	CHU - Hôpital G. R. Laennec - Nantes	Dr Nicolas PIRIOU	OUVERT ACTIF
027	CHU Orléans	Dr Arnaud BISSON	EN ATTENTE CPP
028	CH Macon	Dr Guillaume ALLAN	EN ATTENTE CPP
029	Nouvel Hôpital Civil - Strasbourg	Dr Jean-Jacques VONHUNOLSTEIN	OUVERT ACTIF
030	Hôpital G. Montpied - Clermont-Ferrand	Dr Romain TRESORIER	OUVERT ACTIF
031	CHRU Grenoble	Dr Muriel SALVAT	OUVERT ACTIF
032	CHRU Besançon	Pr Marie-France SERONDE	OUVERT ACTIF
033	Hôpital Privé Confluent - Nantes	Dr Jean Pierre GUEFFET	OUVERT ACTIF
034	Hôpital ST Joseph – Lyon	Dr Elisabeth HUGON VALLET	EN ATTENTE CPP

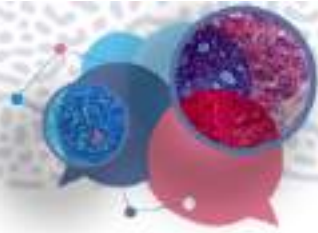
# Registre HEAR 34 centres participants





# Registre HEAR : gouvernance





- Antécédents cardiaques + extracardiaques
- Clinique ( biologie, ECG, examen clinique...)
- Imagerie (ETT; Scintigraphie; IRM ...)
- Génétique
- Traitements spécifiques ( ATTR, AL)
- Traitements cardiologiques
- 8 Questionnaires de qualité de vie
- ❖ AmyloAffect
- ❖ Minnesota
- ❖ KCCQ
- ❖ EQ-5D
- ❖ Giqli (Symptômes digestifs)
- ❖ QOL-DN (neurologique)
- ❖ ODD (psychologique)

## (1) Base de données eCRF HEAR

**REGISTRE HEAR**  
Healthcare European Amyloidosis Registry

Proximité: HEART'S FOUNDATION  
18 rue de Fontenay  
94200 VINCENNES

Investigateur coordonnateur: Pr Thibaut DAMY  
Service de Cardiologie  
CHU Henri Mondor

Chef de projet: Mirella KAMRUBI

Support: [support@hear-studies.com](mailto:support@hear-studies.com)

Adresse mail: [support@hear-studies.com](mailto:support@hear-studies.com)

**INCLUSION N°0001**

**Le patient**

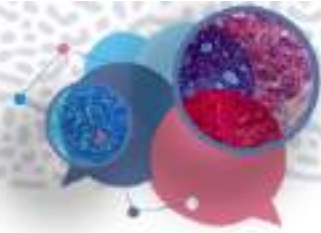
Numéro screening : 001-0001  
Initiales : MAEM  
Sexe : Masculin  
Mois/année de naissance : 08/1935  
Date d'inclusion : 29/06/2021  
Cardiopathie finale : Amylose sénile  
Strate : Cohorte Prospective

Nom : Pr T  
Centre n° :

**SOMMAIRE DU CRF**

Questionnaires	Date de visite	% sans	Validé
<b>DONNÉES ADMINISTRATIVES DU PATIENTS</b>			
Identité du patient	29/06/2021	<input type="checkbox"/>	Non
Santé vital		<input type="checkbox"/>	Non
<b>ANTÉCÉDENTS ET FACTEURS DE RISQUES</b>			
Statut de la cardiopathie		<input type="checkbox"/>	Non
Antécédents		<input type="checkbox"/>	Non
Facteurs de risque		<input type="checkbox"/>	Non
Transplantation et assistance cardiaque		<input type="checkbox"/>	Non
<b>DONNÉES RELATIVES A L'AMYLOSE</b>			
Atteintes et Symptômes Amyloïdes		<input type="checkbox"/>	Non
Analyse Génétique		<input type="checkbox"/>	Non
Traitement de l'amylose		<input type="checkbox"/>	Non
Chimiothérapie		0	0/0



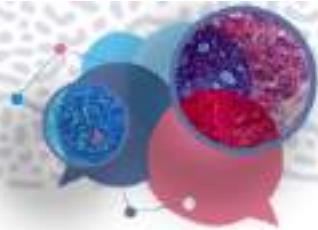


## (2) Base de données eCRF HEAR

TYPE DE SYMPTÔMES	
Dysautonomie digestive	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date début dysautonomie
Surdité	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date début Surdité Appareillage surdité <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non Date d'appareillage surdité
Hypotension orthostatique	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date début hypotension orthostatique
Dystonie	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
Dupuytren	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date début Dupuytren Chirurgie Dupuytren <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non Date de chirurgie Dupuytren
Problème de hanche (PTH)	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	<a href="#">Consulter le questionnaire Chirurgie osseuse</a>
Problème du genou (PTG)	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	<a href="#">Consulter le questionnaire Chirurgie osseuse</a>
Rupture de la colle	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé

TYPE D'ATTEINTES D'AMYLOSE CARDIAQUE	
Première anomalie cardiaque morphologique identifié en rapport ou non avec l'amylose	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début 01/03/2020 (jj/mm/aaaa)
Atteinte interstitielle myocardique	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début « Atteinte interstitielle myocardique » 01/03/2020 (jj/mm/aaaa)
Atteinte avec infiltrat valvulaire	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input checked="" type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début «Atteinte avec infiltrat valvulaire» (jj/mm/aaaa)
Atteinte avec infiltrat vasculaire	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input checked="" type="radio"/> Non précisé

TYPE D'ATTEINTES D'AMYLOSE EXTRA-CARDIAQUE	
Atteinte neurologique	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début « Atteinte neurologique »
Atteinte pleurale	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début « Atteinte pleurale »
Atteinte rénale	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début « Atteinte rénale »
Atteinte digestive	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé
si oui,	Date de début « Atteinte digestive »
Atteinte hépatique	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non <input type="radio"/> Non précisé



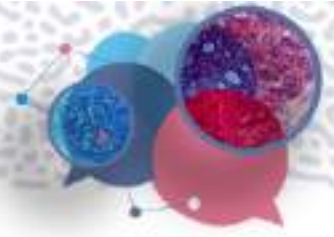
## (3) Base de données eCRF HEAR

### Traitements spécifiques ATTR

Traitement ATTR	
Traitement n°1	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
si oui,	Nom du traitement <input type="text"/>
	Commentaire <input type="text"/>
Traitement n°2	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
si oui,	Nom du traitement <input type="text"/>
	Commentaire <input type="text"/>
Traitement n°3	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non

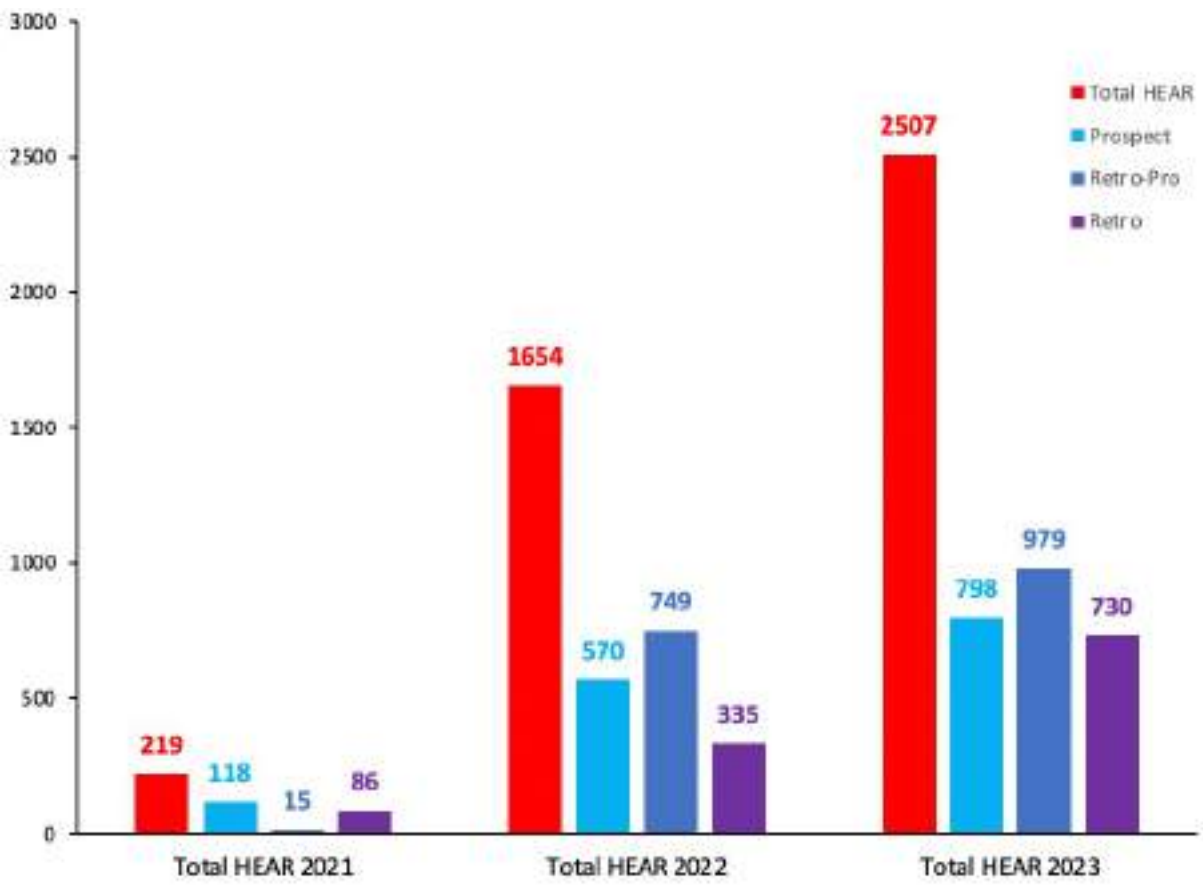
### Traitements spécifiques AL

CHIMIOTHÉRAPIE N° 1	
Nom du protocole	<input type="text"/>
Date de début de chimiothérapie	<input type="text" value="01/12/2021"/> (jj/mm/aaaa)
Date de fin de chimiothérapie	<input type="text"/> (jj/mm/aaaa)
Traitement	
Pomalidomine	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
Rituximab	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
Bendamustine	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
Velcade	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Endoxan	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Dexaméthasone	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non

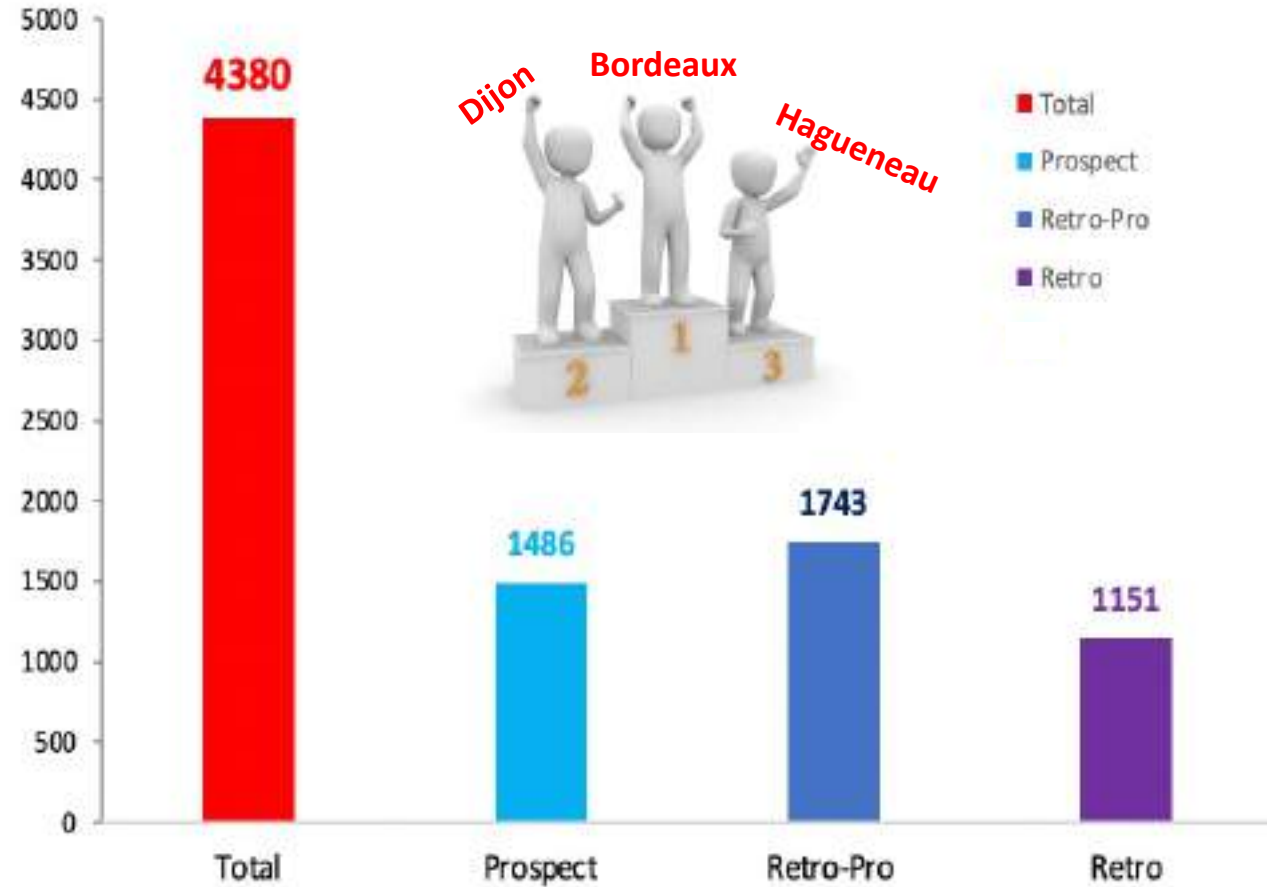


# Registre HEAR : avancement des inclusions

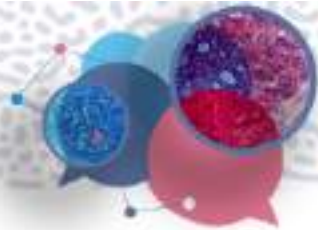
Etat d'avancement des inclusions par année (2021, 2022 et 2023)



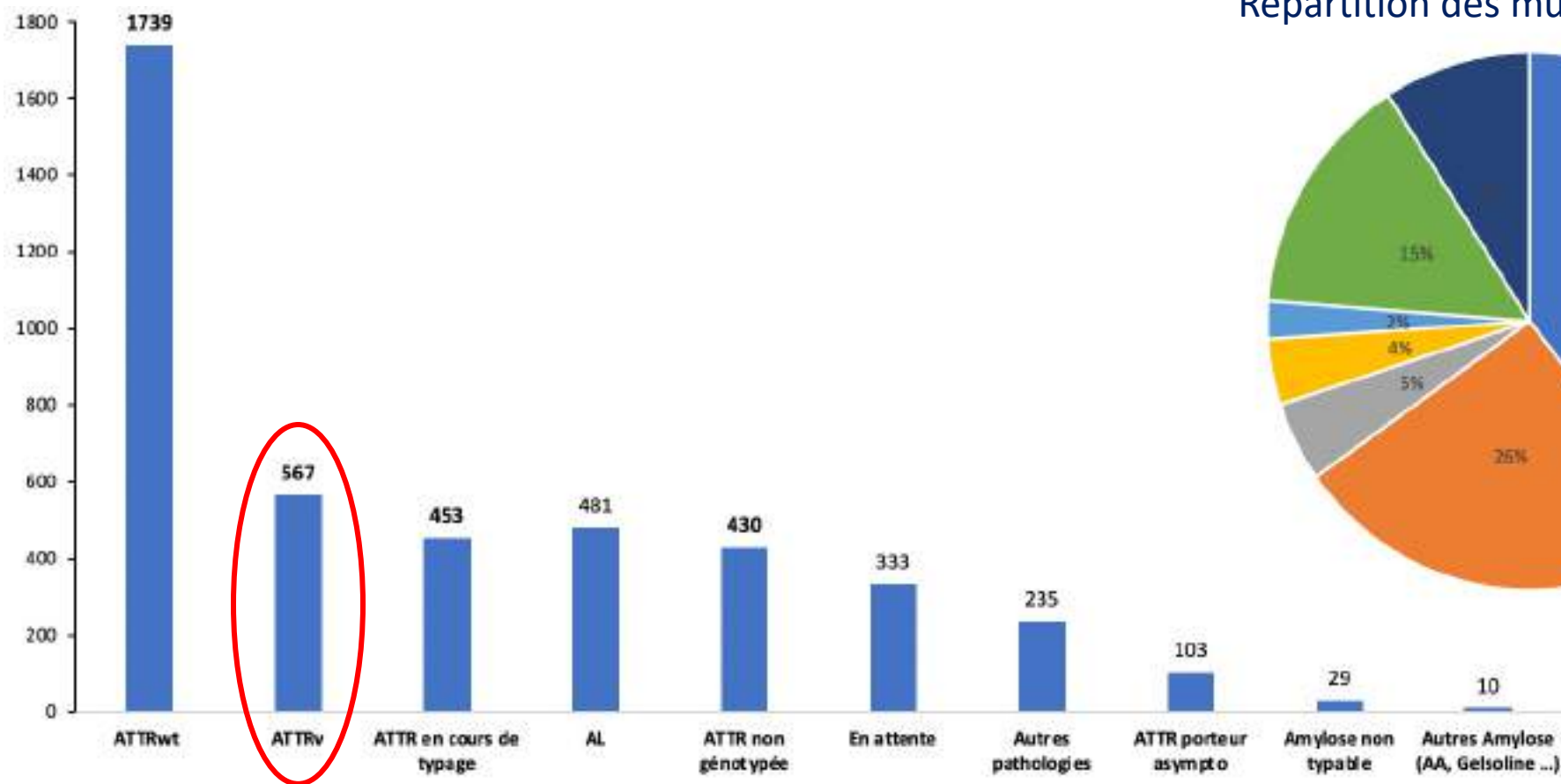
Etat d'avancement des inclusions (Juillet 2021 - 30 Novembre 2023)



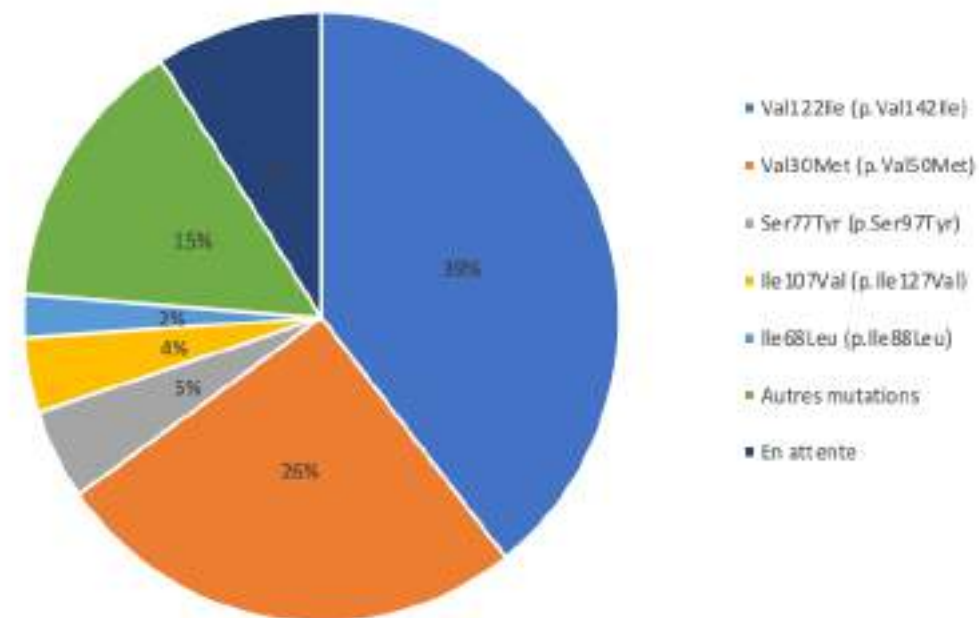




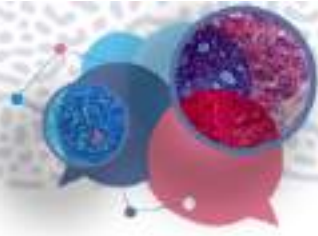
# Registre HEAR : répartition des statuts



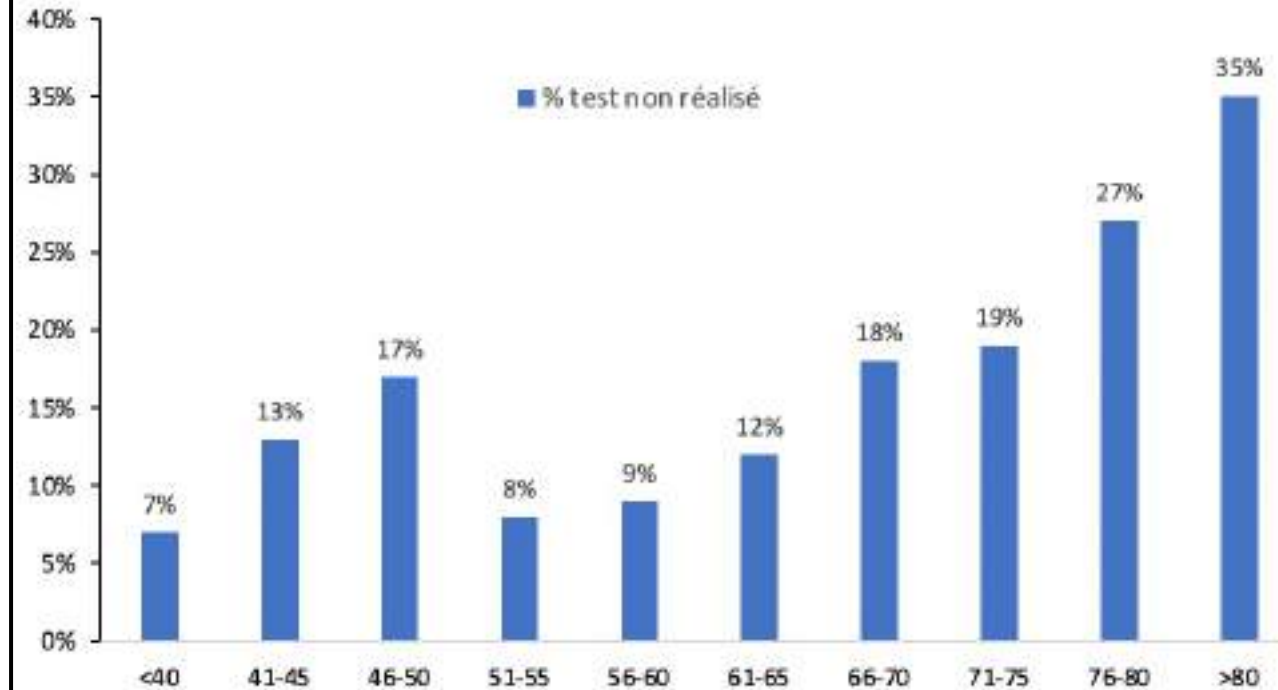
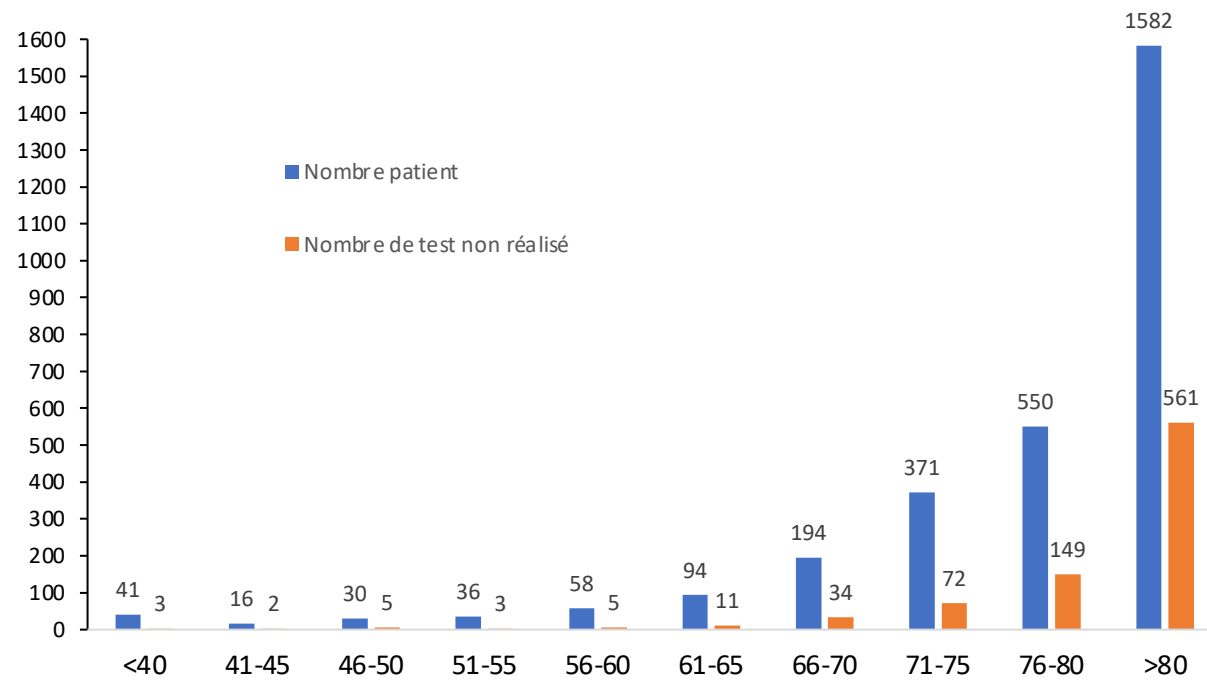
Répartition des mutations parmi les 567 ATTRv



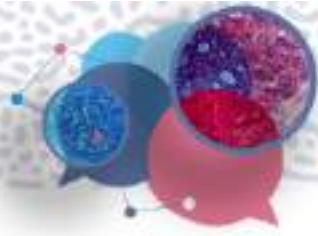




# Registre HEAR : ATTR non génotypée



➤ Importance ++ du dépistage génétique

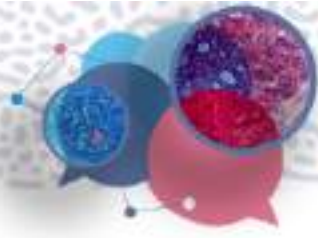


### Programme de la journée du 13 décembre 2023

Espace Saint Martin – Salle Denderah  
199 bis, rue Saint-Martin - 75003 PARIS

# Organisation de la 1<sup>ère</sup> Journée ARC-HEAR

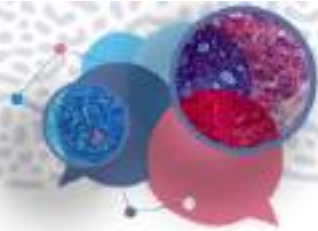
14h – 14h30	Mot de bienvenue Introduction à l'amylose cardiaque <i>Pr Thibaud DAMY et Mme Mounira Kharoubi</i>
14h30 – 15h00	Amylose AL <i>Dr Amira ZAROUJ</i>
15h00 – 15h15	Le diagnostic de l'amylose <i>Mme Mélanie BEZARD</i>
15h15 – 15h45	L'échocardiographie et l'imagerie dans l'amylose cardiaque <i>Dr Amira ZAROUJ</i>
15h45 – 16h15	<b>Pause-café</b>
16h15 – 16h45	Le registre HEAR <i>Mme Mounira KHAROUBI et Mme Mélanie Bézard</i>
16h45–17h45	Table ronde
17h45–18h00	Mot de clôture <i>Pr Thibaud DAMY et Mme Mounira Kharoubi</i>
20h	<b>Dîner (Hôtel Bachaumont)</b>



# Nouveaux projets de recherche HEAR

1. **Cohorte iSGLT2** : Suivi à M6 et M12 des patients ATTR mis sous iSGLT2 ( Dapaglifozine et Empaglifozine)
2. **Amylo-Young (Dr Damien Guijarro)** => Description des caractéristiques cliniques et paracliniques des patients jeunes ATTRwt (Age  $\leq$  65 ans au moment du diagnostic)
3. **Amylo-Old (Dr Antoine Jobbe Duval)** => Description des caractéristiques cliniques et paracliniques des patients âgés ATTR (Age  $>$  85 ans au moment du diagnostic )
4. **AmyloVal122 (Pr Jocelyn Inamo)**
5. **Amylo-FA (Dr Julien Jeanneteau)**
  - 1<sup>er</sup> article : Design du registre HEAR ( Pr Patricia Réant ) en cours de préparation
  - ISA 2024 : Abstract HEAR





## Equipe Heart's Foundation

Pr Damy Thibaud, *Investigateur coordinateur*

Dr Charles Taieb, *Directeur*

Mme Carole Henrion, *Assistante de coordination*

Mme Mounira Kharoubi, *PhD, Cheffe de Projet*

Mme Mélanie Bézard, *PhD, Ingénieure de Recherche Clinique*

Healthcare European Amyloidosis Registry (HEAR) >

EN IFR

Search

DONATE >

ABOUT AMYLOIDOSIS OUR RESEARCH OUR CENTERS GET INVOLVED ABOUT HEART'S CONTACT US

# HEAR Registry

First Cardiac Amyloidosis Registry in Europe