

ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

Le registre HEAR : bilan national

Mounira KHAROUBI

PhD, Ingénierie de recherche Clinique

Centre de Référence des Amyloses Cardiaques

CHU Henri Mondor et Heart's Foundation



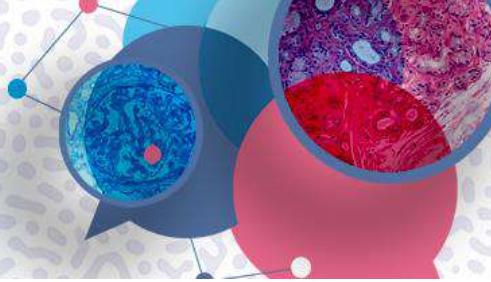
Journée organisée par :



www.masterclass-amylose.com



R'EPOF



ÉVÉNEMENT HYBRIDE

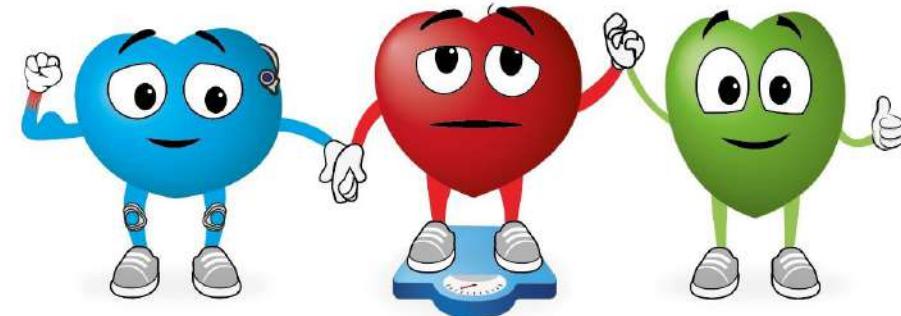


Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

Liens d'intérêts

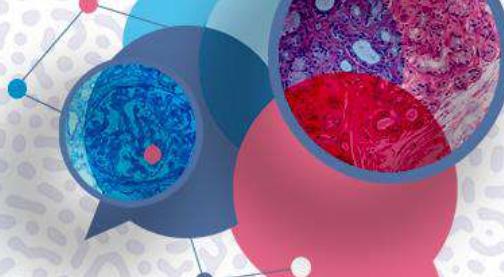
- Aucun



R'EPOF

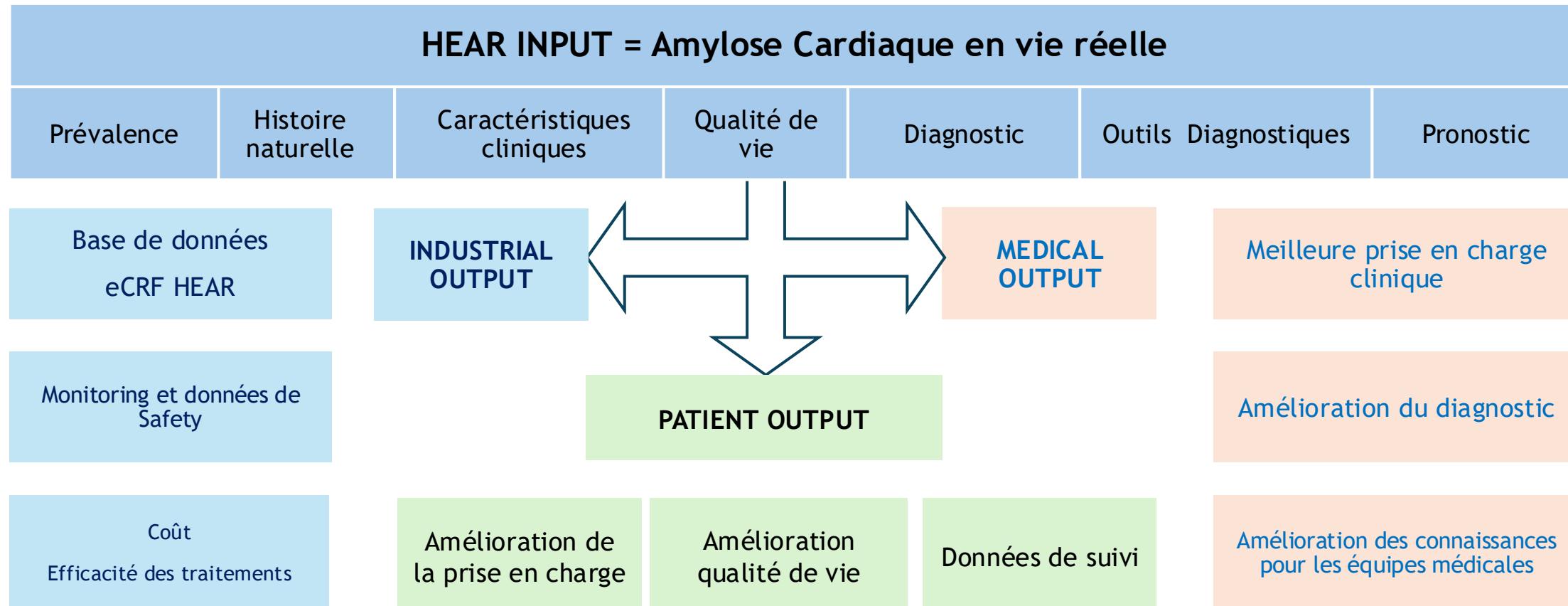
EPOF

EPON

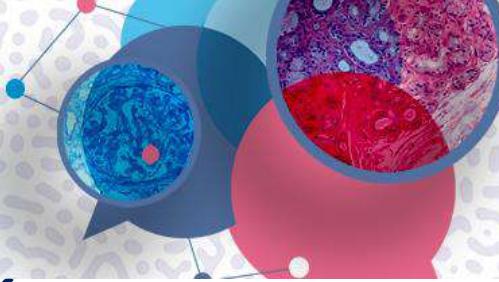


Registre HEAR : Objectifs

HEAR INPUT = Amylose Cardiaque en vie réelle



R'EPOF



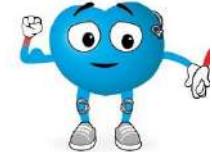
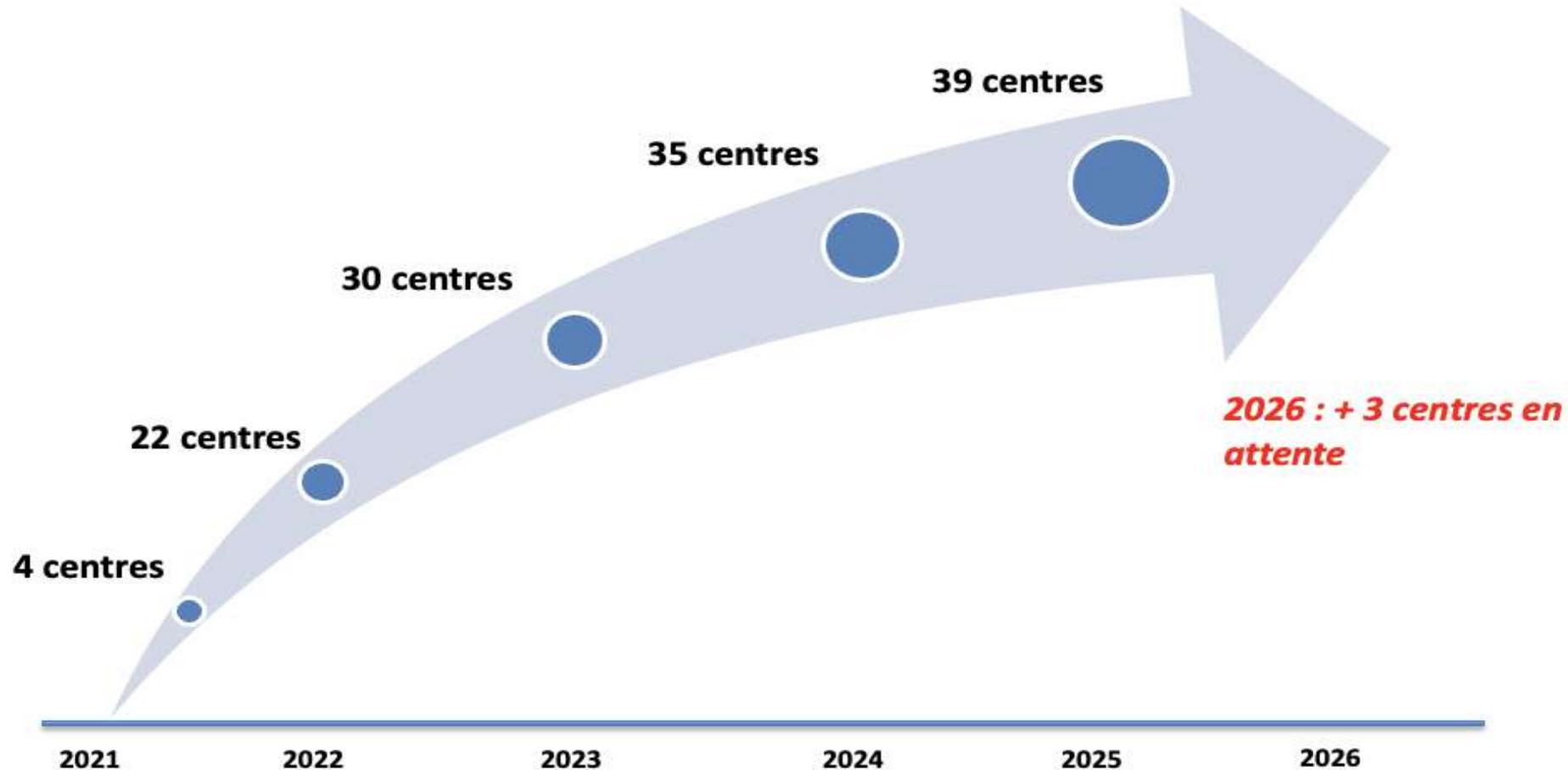
ÉVÉNEMENT HYBRIDE



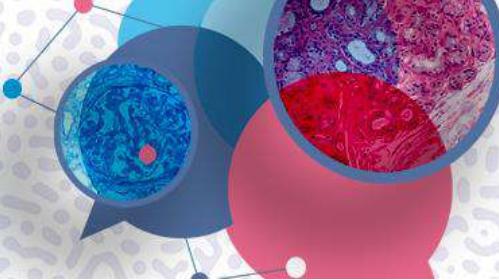
Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

Évolution du nombre de centres HEAR (2021–2025)

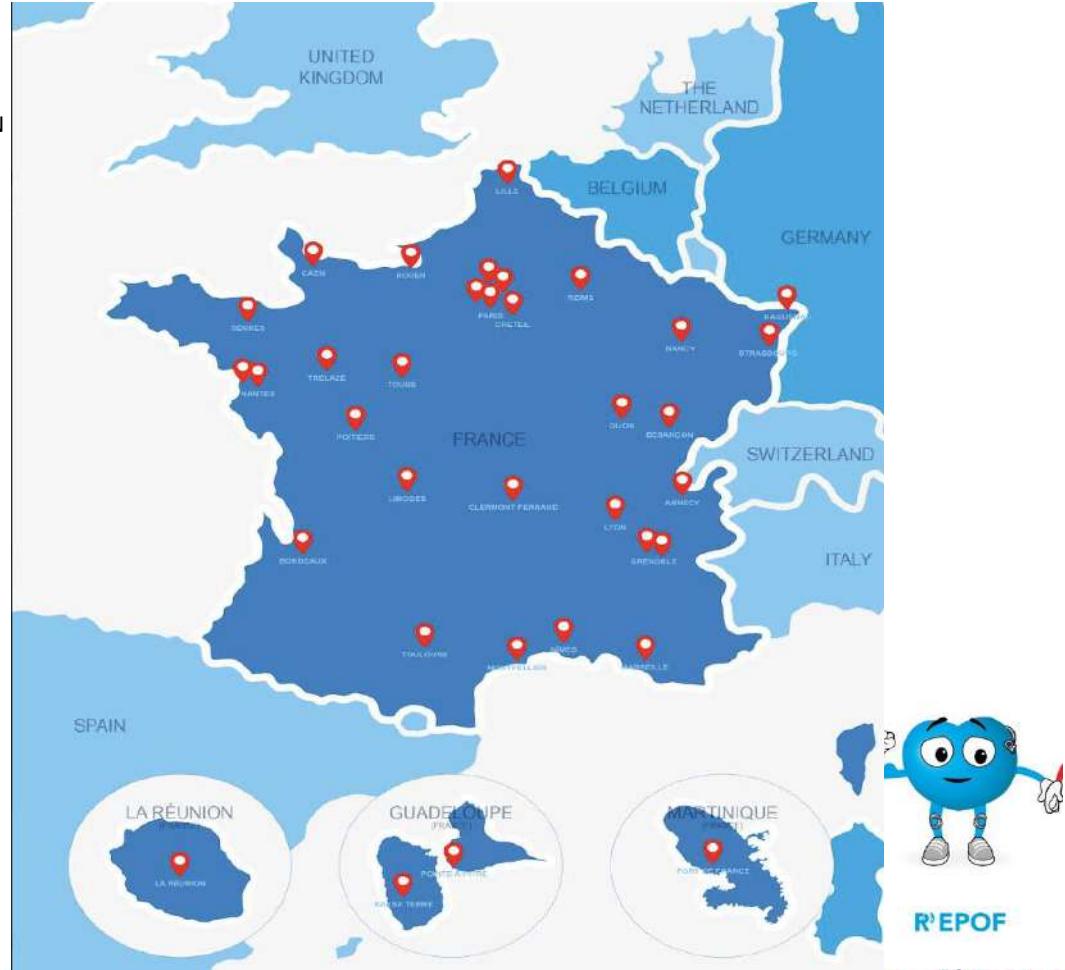


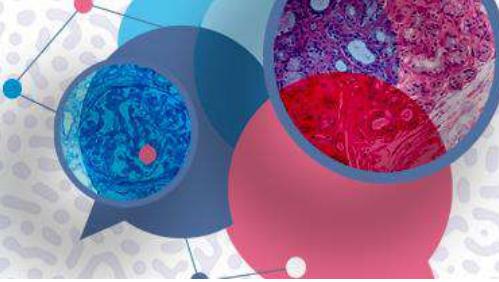
R'EPOF



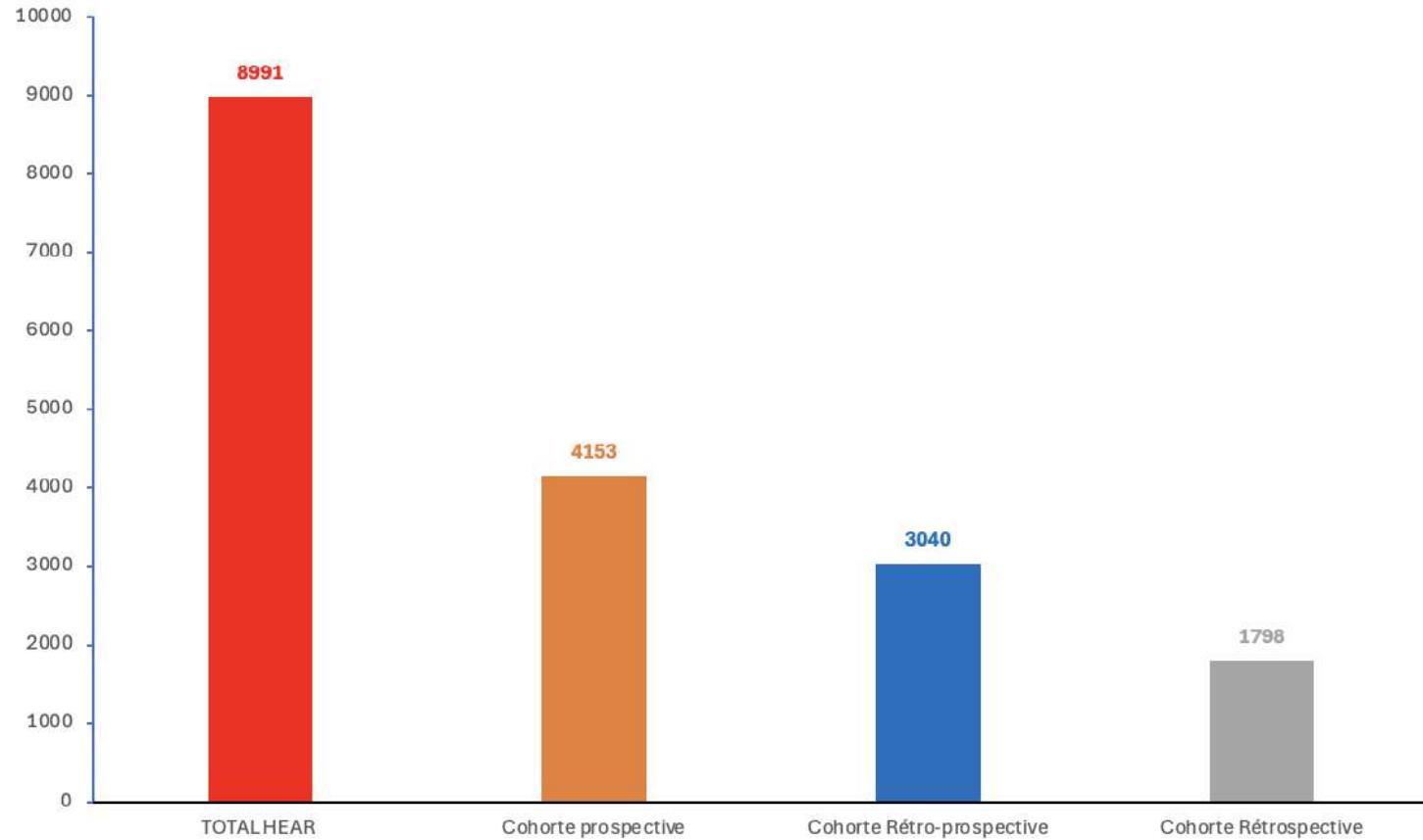
Registre HEAR : 41 centres participants

- 1. CHU Henri Mondor - Créteil – Pr DAMY Thibaud
- 2. HEGP - Paris – Pr HAGEGE Albert
- 3. GHM Grenoble – Dr MARGERIT Léa
- 4. CHU Toulouse – Dr CARIOU Eve
- 5. Pitié-Salpêtrière - Paris – Pr CHARRON Philippe
- 6. CHU Fort de France - Martinique – Pr INAMO Jocelyn
- 7. CHU Limoges – Pr JACCARD Arnaud
- 8. Centre Cardiologique du Nord - Saint-Denis – Dr BODEZ Diane
- 9. CHU Dijon – Pr EICHER Jean-Christophe
- 10. CHU Lariboisière - Paris – Dr NICOL Martin
- 11. CHU Rouen – Dr FAUVEL Charles
- 12. CHU Rennes – Pr DONAL Erwan
- 13. Hôpital Louis Pradel HCL - Lyon – Pr BONNEFOY-CUDRAZ Eric
- 14. Clinique Saint Joseph - Trélazé – Dr JEANNETEAU Julien
- 15. Polyclinique de Poitiers – Dr GELLEN Barnabas
- 16. CHU Bordeaux – Pr REANT Patricia
- 17. CHU Montpellier – Pr ROUBILLE François
- 18. CHRU Tours – Dr BISSON Arnaud
- 19. CHU la Timone - Marseille – Pr HABIB Gilbert
- 20. CHRU Nancy – Pr HUTTIN Olivier
- 21. CHU Caen – Dr LEGALLOIS Damien
- 22. CHU Robert Debré - Reims – Dr COSTA Jérôme
- 23. CH de Haguenau – Dr BOUCHOT Océane
- 24. CH Annecy Genevois - Dr DRAGENAT Charlotte
- 25. GHICL Hôpital St Vincent et St Philibert – Dr DELElis François
- 26. CHU De Nantes : Hôpital G. R. Laennec – Dr PIRIOU Nicolas
- 27. CHU Orléans – Dr DOMAIN Guillaume
- 28. CH Mâcon – Dr ALAN Guillaume
- 29. Hôpital Civil- Nouvel Hôpital Civil - Strasbourg – Dr VON HUNOLSTEIN Jean-Jacques
- 30. Hôpital Gabriel Montpied Clermont Ferrand – Dr TRESORIER Romain
- 31. CHRU Grenoble – Dr SALVAT Muriel
- 32. CHRU Besançon – Pr SERONDE Marie-France
- 33. Hôpital Privé Confluent – Dr GUEFFET Jean-Pierre
- 34. Hôpital St Joseph St Luc – Dr HUGON VALLET Elisabeth
- 35. CHU Angers – Dr BIÈRE Loïc
- 36. CHU Guadeloupe – Dr DARRIGOL Aurélien
- 37. CH Basse Terre – Dr DARRIGOL Aurélien
- 38. CHU Nîmes – Pr CAYLA Guillaume
- 39. Médipôle Hôpital Mutualiste - Lyon – Dr JOBBE-DUVAL Antoine
- 40. CHU de la Réunion – Dr VALLY Shamir
- 41. Clinique Saint Clotilde – Dr MORLON Lucas





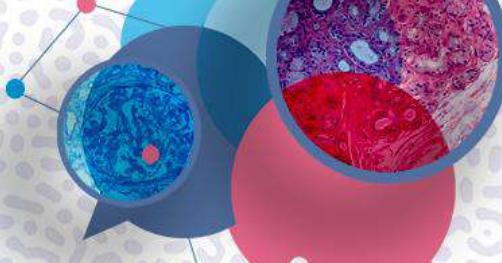
Etat d'avancement des inclusions (28.11.2025)



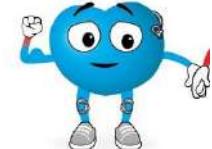
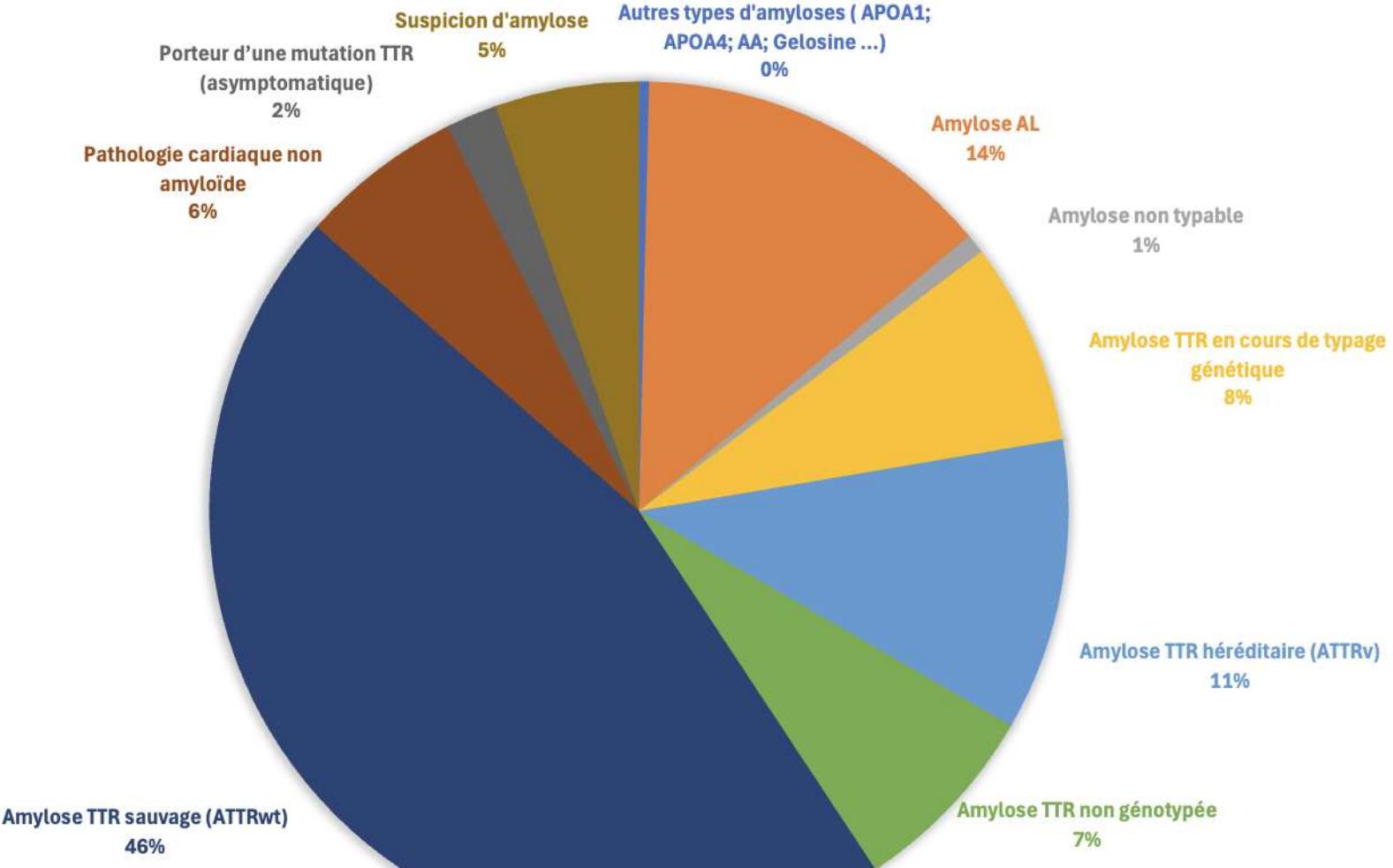
- Nov 2025 : 8 991 patients
- 4153 patients = prospective; patients adressés au centre « suspicion d'amylose »
- 3040 patients = rétro-prospective; patients vivants avec un diagnostic d'amylose confirmé
- 1798 patients = rétrospective → Cohorte historique, patients décédés dont le diagnostic d'amylose a été confirmé avant la mise en place du registre HEAR dans le centre.



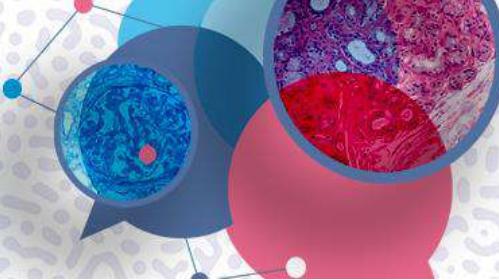
R'EPOF



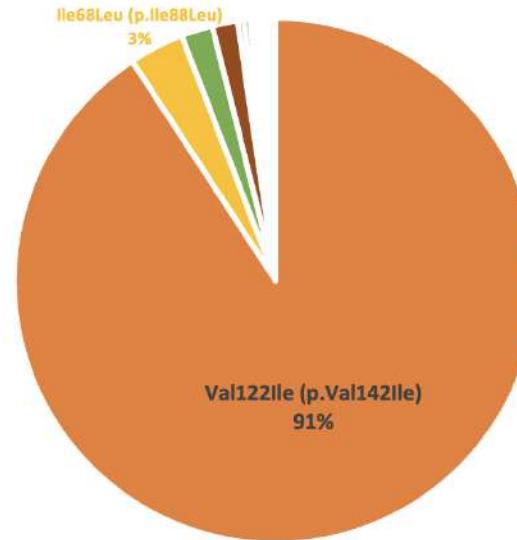
Classification des cardiomyopathies dans HEAR



R'EPOF

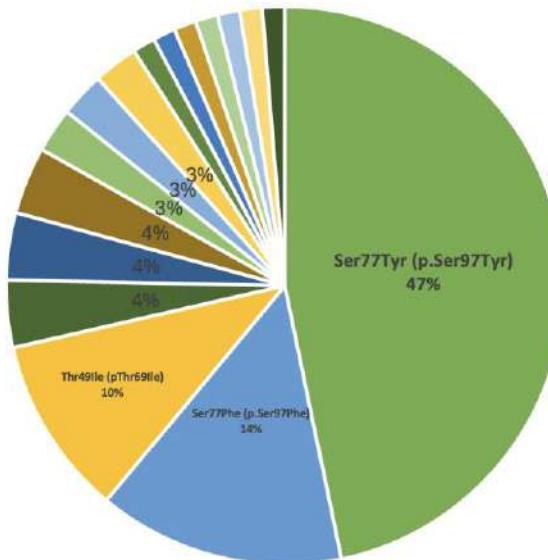


ATTRv à phénotype cardiaque

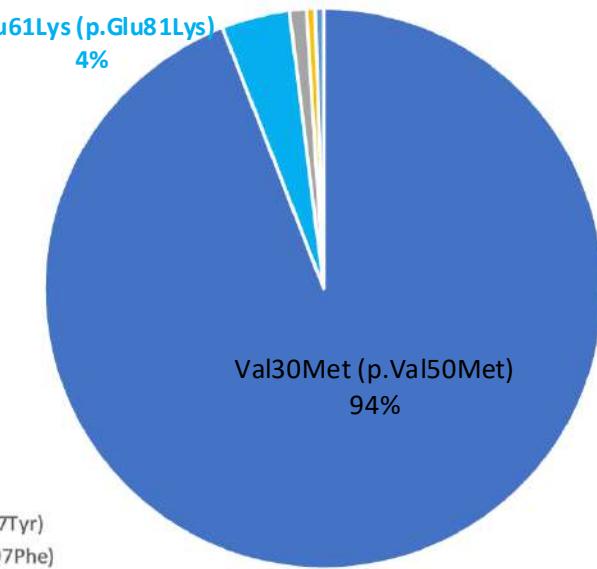


- Val122Ile (p.Val142Ile)
- Ile68Leu (p.Ile88Leu)
- Glu62Lys (p.Glu82Lys)
- Val122Ala (p.Val142Ala)
- His88Arg (p.His108Arg)
- Ala19Asp (p.Ala39Asp)
- Thr60Ala (p.Thr80Ala)
- His56Arg (p.His76Arg)
- Glu89Gln (p.Glu109Gln)
- Glu51Gly (p.Glu71Gly)
- Ala81Val (p.Ala101Val)

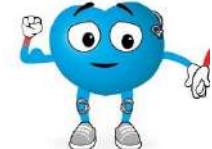
ATTRv à phénotype mixte



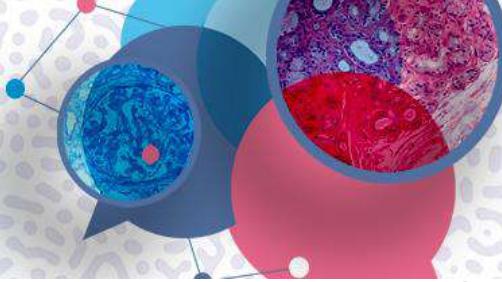
ATTRv à phénotype neurologique



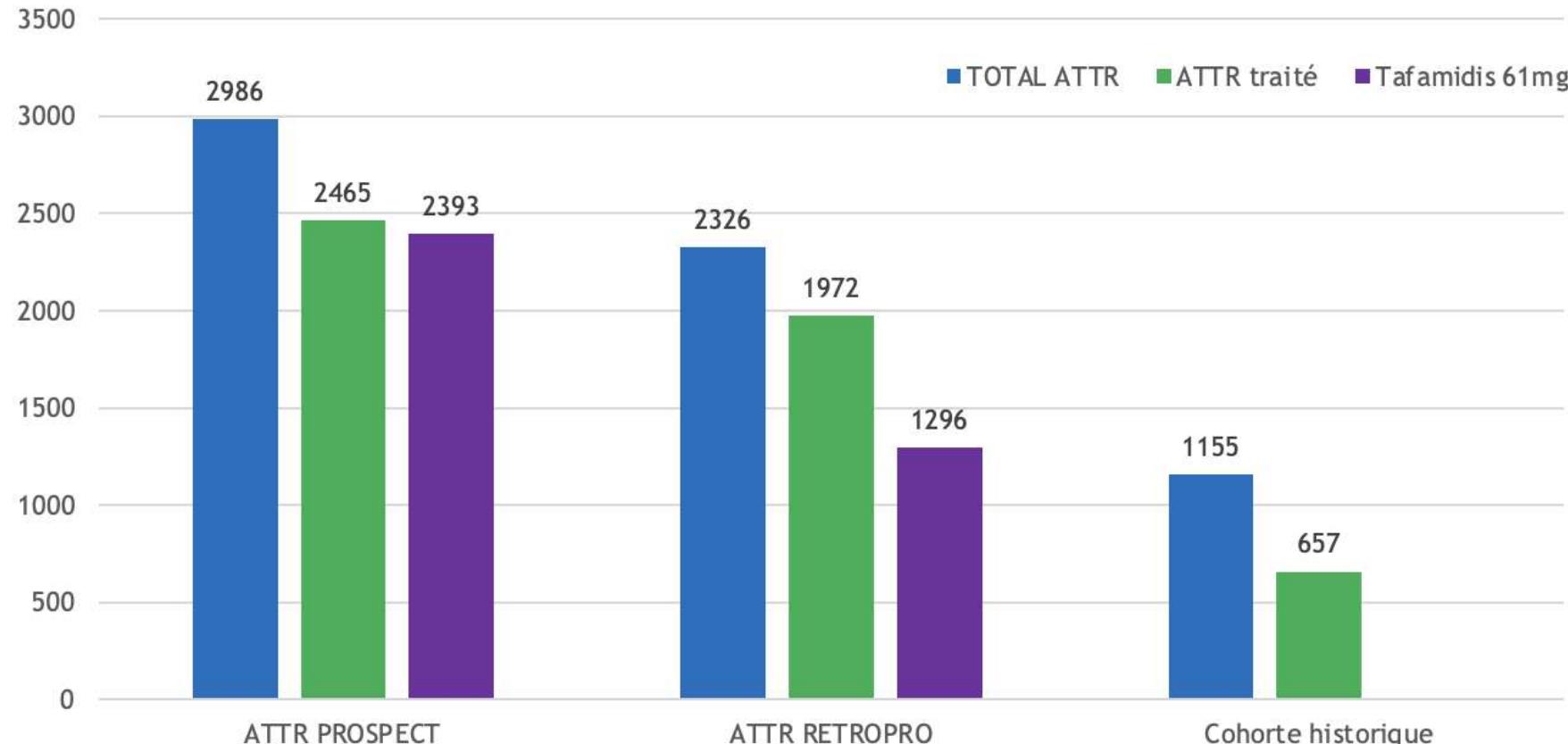
- Val30Met (p.Val50Met)
- Glu61Lys (p.Glu81Lys)
- Val28Met (p.Val48Met)
- Phe33Val (p.Phe53Val)
- Phe33Leu (p.Phe53Leu)



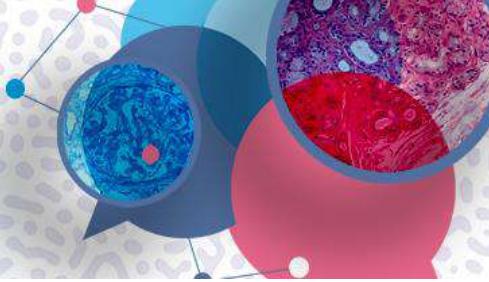
R'EPOF



Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (1)



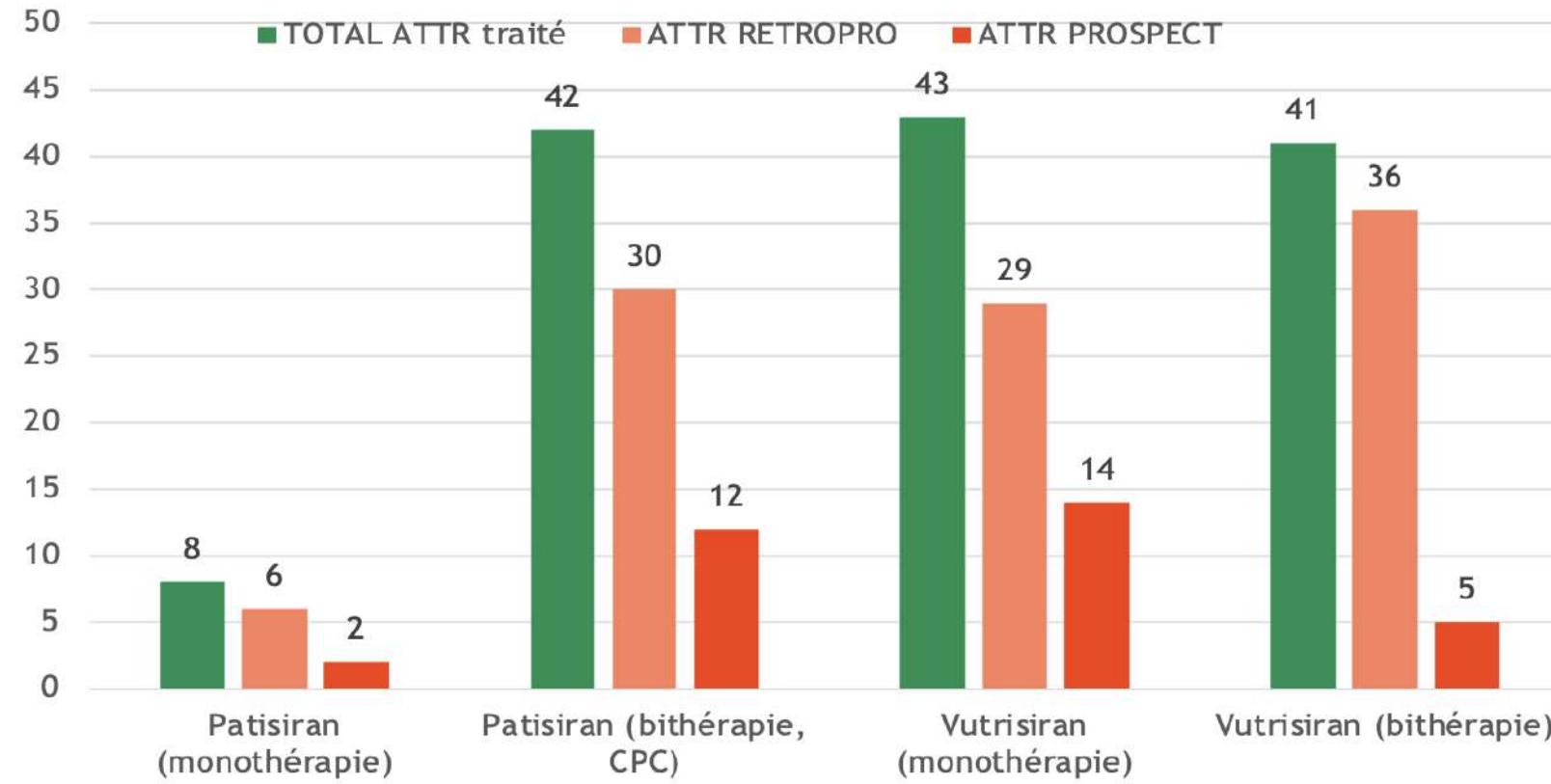
R'EPOF



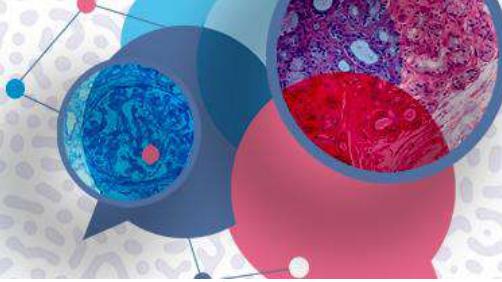
Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (2)

- Total ATTR sous siRNA → N= 134
- ATTRv avec mutation renseignée dans HEAR → N= 100

→ Renforcer l'inclusion des patients sous siRNA



R'EPOF



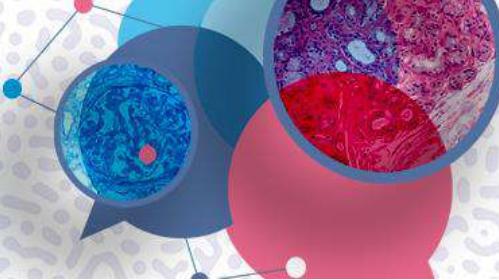
Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (3)

- Total ATTR (ATTRwt; ATTRv; ATTR non génotypée; ATTR en cours de typage génétique) → N= 6467
- ATTR traité, décédé → N=956
- ATTR traité, vivant → N= 3337

- Données au diagnostique : scintigraphie, biopsie (BGSA, BEM, graisse abdominale ...); CLL
- Résultat génétique
- Symptômes extracardiaques (neuropathie, surdité, PTH, PTG, canal carpien, canal lombaire ...)
- Données cliniques en baseline + suivi longitudinal : NYHA; Poids; PAS/PAD; FC; ECG
- Echographie cardiaque en baseline + suivi longitudinal: FEVG; SIV; TAPSE; E/E'; Strain
- Données biologiques en baseline + suivi longitudinal : NTproBNP; Troponine; DFG; PAL; ALAT; ASAT; Préalbumine; Albumine ...
- Evènements cardiaques : décès, décompensation cardiaque, rythmiques (FA; CEE; ablation...); conductifs; valvulaires
- Traitements cardiologiques (non spécifiques)
- Questionnaires de qualité de vie (AmyloAFFECT, SEGA, KCCQ, Minnesota)

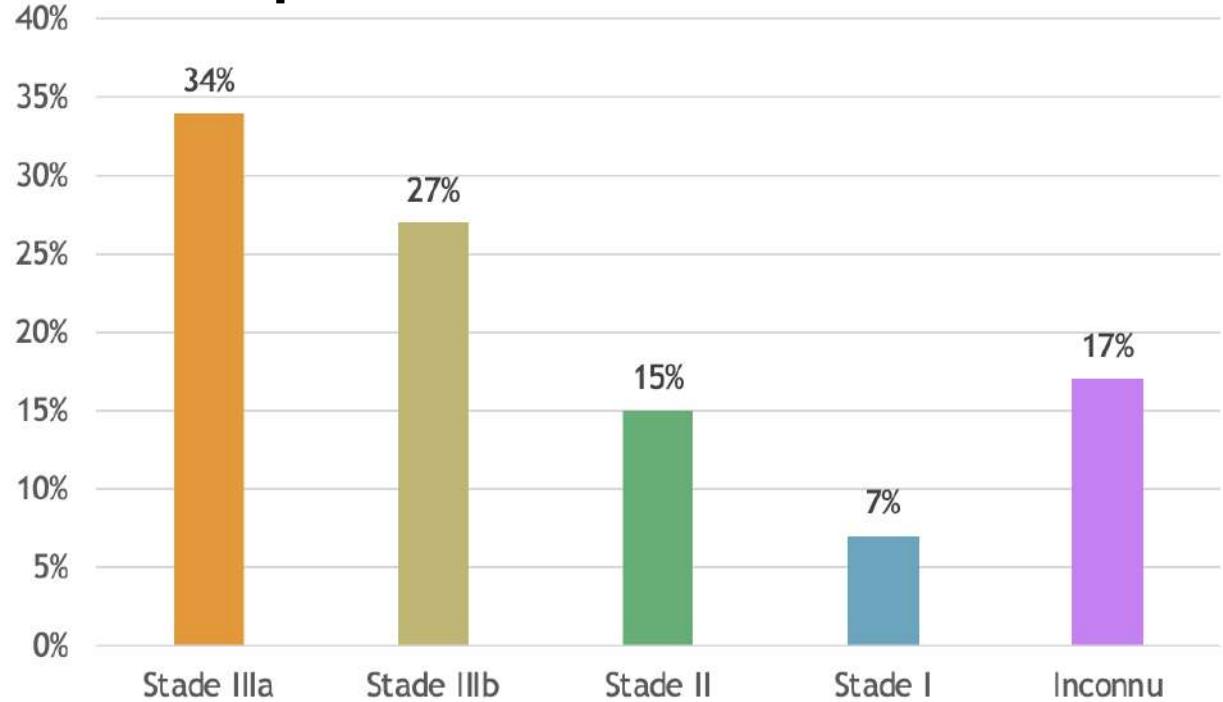


R'EPOF



AL dans le registre HEAR : une prédominance des stades IIIa et IIIb

Total patients AL : N=1222



- 60% AL en stade IIIa et IIIb (N= 748)
- Indication des traitements de chimiothérapie (CyBord, Daratumumab, Daratumumab + CyBord) pour 76% des stades IIIa et IIIb

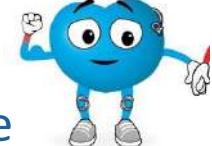
Importance HEAR dans la prise en charge AL :

➤ **Relier les stratégies thérapeutiques aux résultats cliniques**

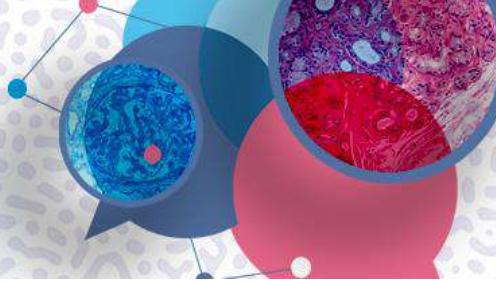
- Réponse hématologique
- Évolution cardiaque
- Survie et événements cardiaques
- Qualité de vie des patients

➤ **Améliorer l'harmonisation des pratiques**

- Contribution à l'amélioration de la prise en charge des patients AL

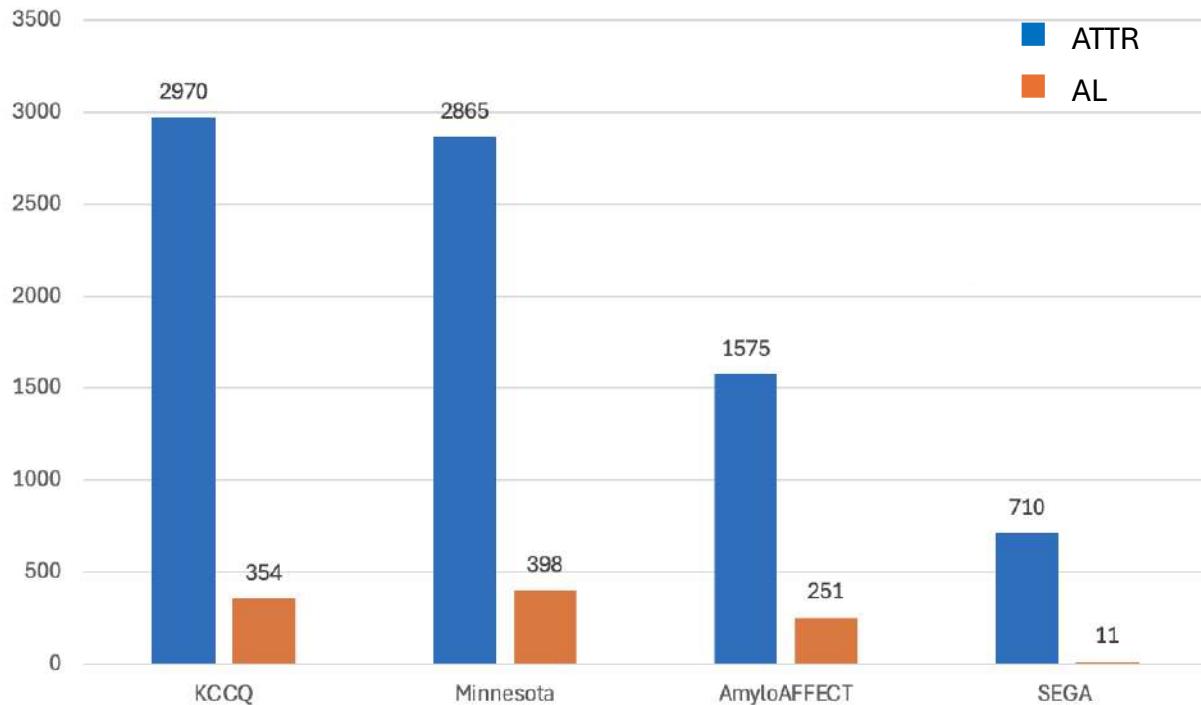


R'EPOF



Recueil des questionnaires de qualité de vie dans le registre HEAR

Au moment du diagnostic



Perspectives QOL :

- Recueil QOL longitudinal
- Proposer des projets que l'impact du traitement spécifique sur la qualité de vie
- AmyloAFFECT : permet de recueillir les symptômes spécifiques de l'amylose au moment du diagnostic et suivre leur évolution sous traitement.
- SEGA : permet d'évaluer la fragilité des patients → améliorer son utilisation en pratique courante



R'EPOF

8^e MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES



Oct 2025 : 3^{ème} réunion CAPT'EN à Toulouse

14:00–14:15	MOTS D'ACCUEIL	Pr Olivier LAIREZ - Pr Thibaud DAMY Mounire KHAROUBI - Charlotte LEVEQUE Claire PERILLAUD - Vassily GRELET
14:15–14:30	CENTRES INVESTIGATEURS HEAR ÉTAT D'AVANCEMENT DES INCLUSIONS, DU SUIVI DES PATIENTS ET DES CENTRES ACTIFS	Mounire KHAROUBI Claire PERILLAUD
14:30–14:45	PRÉSENTATION DU RÉSEAU F-CRIN GRACE GROUP FOR RESEARCH ON AMYLOIDOSIS AND CARDIAC EXCELLENCE.	Pr Olivier LAIREZ Pr Thibaud DAMY
14:45–15:15	PRÉSENTATION DES ARTICLES PUBLIÉS ET DES TRAVAUX EN COURS	Dr Amira ZAROUI
15:15–15:45	ACTUALITÉS THÉRAPEUTIQUES DANS L'AMYLOSE ATTR	Mounire KHAROUBI
15:45–16:15	CLUSTERING MACHINE LEARNING	Dr Amira ZAROUI
16:15–16:30	PAUSE CAFÉ	
16:30–18:00	TABLE RONDE RETOURS D'EXPÉRIENCES DES ARC/IRC/CHEF DE PROJET	Matthieu MEILLAN, attaché de recherche clinique (CHU Bordeaux) Ani VARDANYAN, Sofea MEHENNI, Seraf ZANNDOUCHE, attachées de recherche clinique (CHU Henri Mondor, Creteil) Sophie CLERO, Infirmière de recherche clinique (CHU Montpellier) Sonia SOLTANI, cheffe de projet (CHU Montpellier)



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com



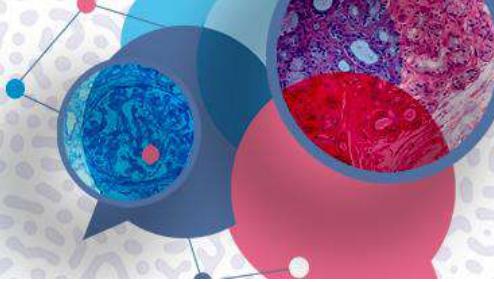
www.reseau-amylose.org



R'EPOF



8^e MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

- **Pr Damy Thibaud, Investigateur coordinateur**
- **Dr Charles Taieb, Directeur SLM**
- **Dr Amira Zaroui, CHU Henri Mondor, méthodologue HEAR**
- **Mounira Kharoubi, PhD, Chef de projet, ARC moniteur**
- **Claire Perillaud , Chef de projet, ARC moniteur**
- **Vassily Grelet-Riout, ARC moniteur**
- **Charlotte Leveque , Responsable administrative**



Healthcare European
Amyloidosis Registry

www.reseau-amylose.org



Healthcare European Amyloidosis Registry (HEAR)

EN | FR Search

ABOUT AMYLOIDOSIS OUR RESEARCH OUR CENTERS GET INVOLVED ABOUT HEART'S C

Improve therapies for Cardiac Amyloidosis

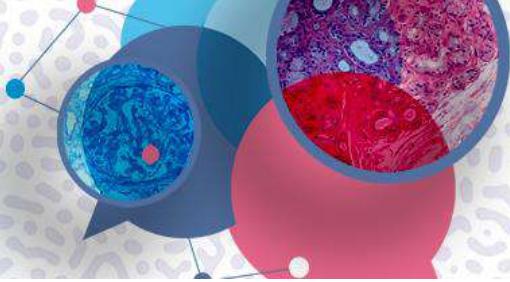
Seeds of hope for a healthier future



GRACE
GROUP FOR RESEARCH ON AMYLOIDOSIS AND CARDIAC EXCELLENCE
F-CRIN NETWORK

R'EPOF





ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

Remerciements

Platinum sponsors



Silver sponsor



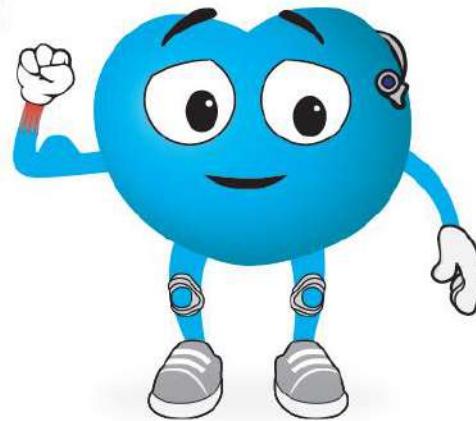
Journée organisée par :



Les atteintes rhumatologiques (synoviales) de l'amylose surviennent plusieurs années avant l'insuffisance cardiaque (EPOF)

R^o EPOF

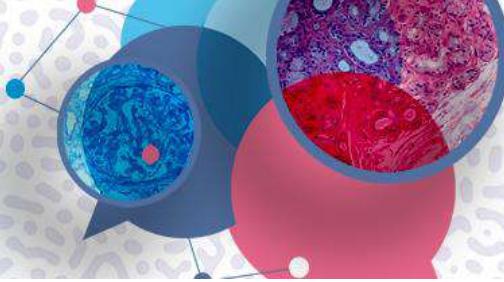
- Surdité
- Essoufflement
- Canal carpien
- Prise de poids
- Doigt à ressaut
- œdèmes
- Rupture du tendon du long biceps
- Fatigue
- Canal lombaire étroit
- Prothèse de hanche/genou



Et si c'était une
Amylose
Cardiaque à
transthyrétine ?



8^e MASTERCLASS AMYLOSES CARDIAQUES



ÉVÉNEMENT HYBRIDE



Jeudi 18 décembre 2025
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS

www.masterclass-amylose.com

ET SI VOUS AVIEZ LA MALADIE CAMÉLÉON ?

The illustration features a blue and green chameleon perched on a white clock face. The clock has black numbers from 1 to 12. The chameleon's body forms the hands of the clock, with its front legs on the 2 o'clock position and its back legs on the 6 o'clock position. The text "Tic Tac" is written in red and blue on the clock face between the 6 and 7 o'clock marks. Around the clock, various symptoms are listed in French: "INSUFFISANCE CARDIAQUE (EPOF)" at 12 o'clock, "SURDITÉ" at 1 o'clock, "CANAL CARPIEN" at 3 o'clock, "DOIGT À RESSAUT" at 4 o'clock, "RUPTURE TENDINEUSE" at 5 o'clock, "SYNDROME DU CANAL RÉTRÉCI" at 7 o'clock, "ARTHROSE RAPIDE" at 8 o'clock, "PROTHÈSES HANCHE/GENOU/ÉPAULE" at 9 o'clock, and "HANCHE/GENOU/ÉPAULE" again at 11 o'clock. At the bottom of the image, the text "GAGNEZ DU TEMPS CONTRE L'AMYLOSE CARDIAQUE, FAITES-VOUS DEPISTER !" is displayed.

www.reseau-amylose.org

Rejoignez la Campagne d'Information et de
Dépistage 2026
de la Maladie Caméléon

TIC-TAC,

*Il est temps de changer de **TAC-TIC**,*

*Passons du **TACØTAC !!!***



R'EPOF