

# Le registre HEAR : bilan national

Mounira KHAROUBI

*PhD*, Ingénieure de recherche Clinique

Centre de Référence des Amyloses Cardiaques

CHU Henri Mondor et Heart's Foundation

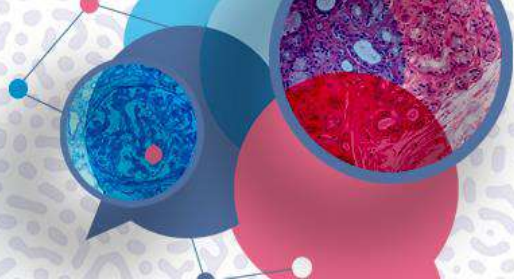


Journée organisée par :



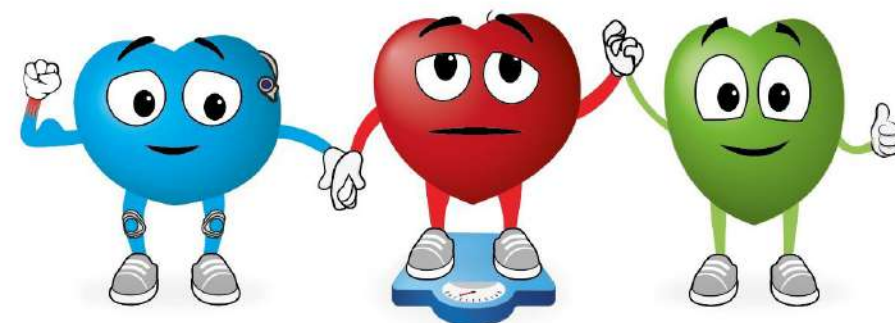
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)





## Liens d'intérêts

- Aucun

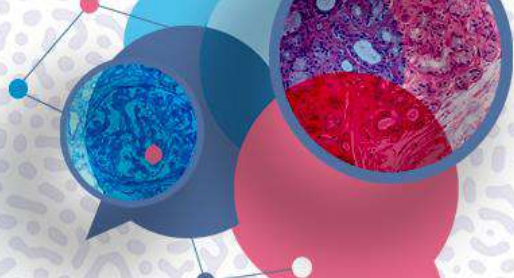


R<sup>1</sup> EPOF

EPOF

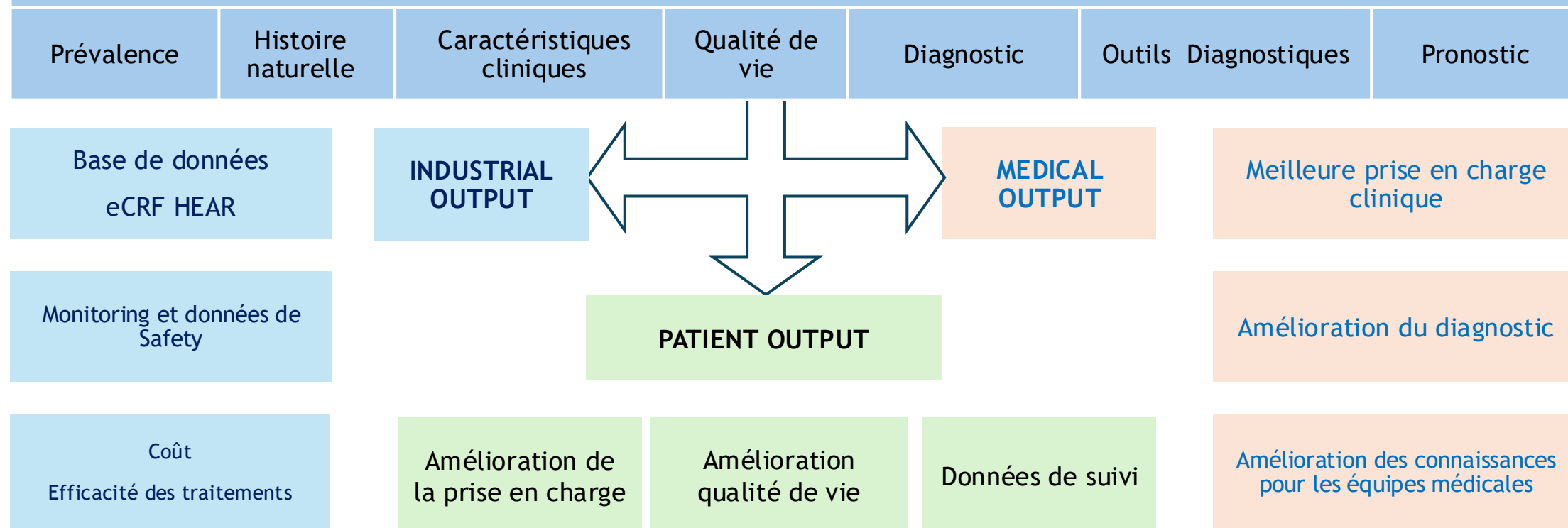
EPON



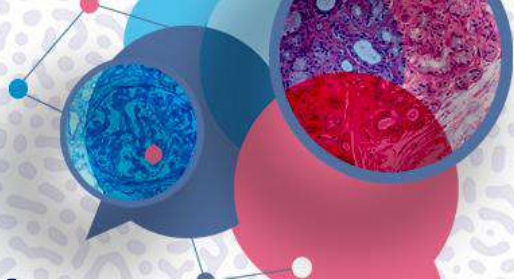


## Registre HEAR : Objectifs

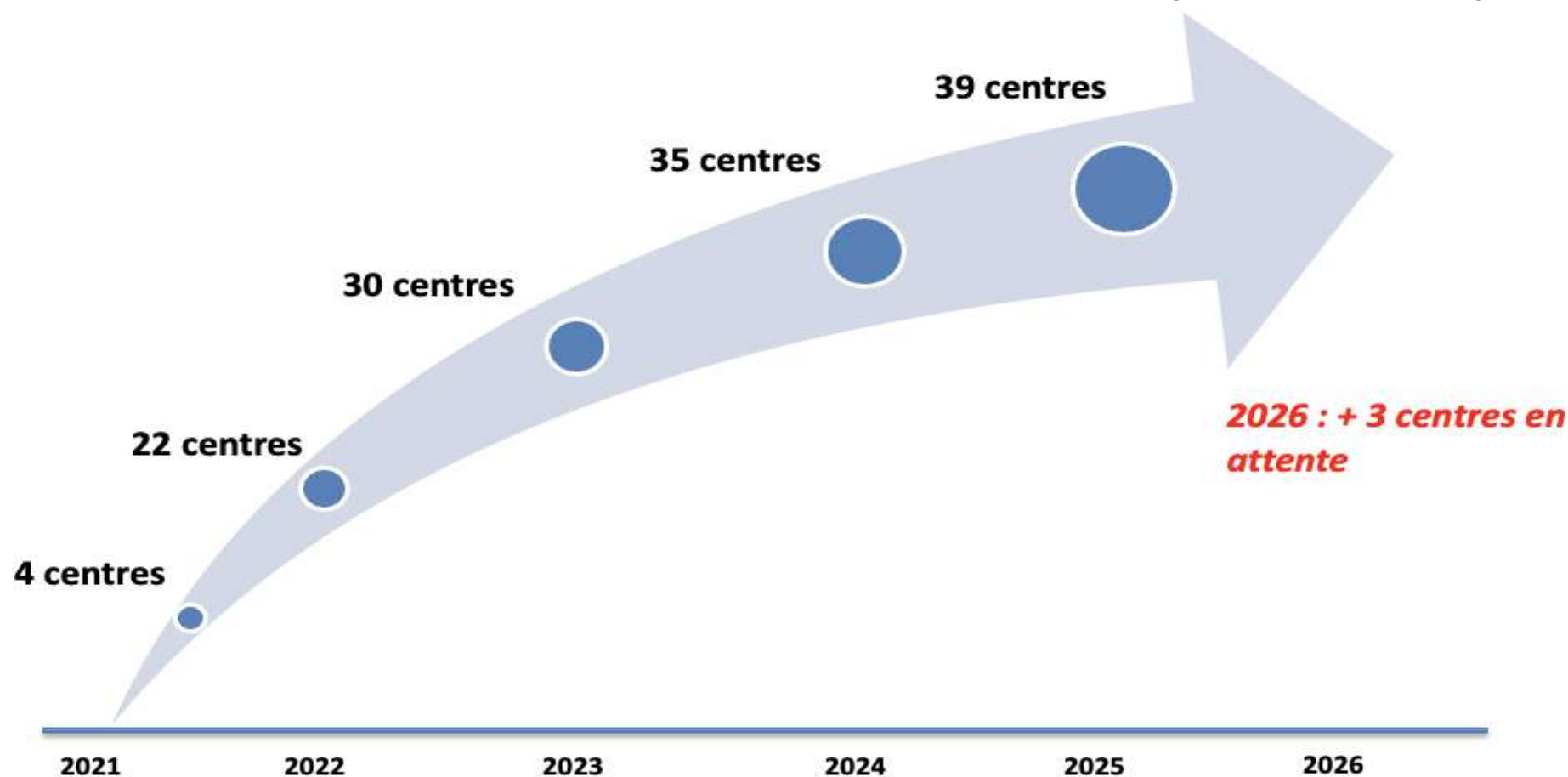
**HEAR INPUT = Amylose Cardiaque en vie réelle**



R'EPOF



## Évolution du nombre de centres HEAR (2021–2025)



R'EPOF





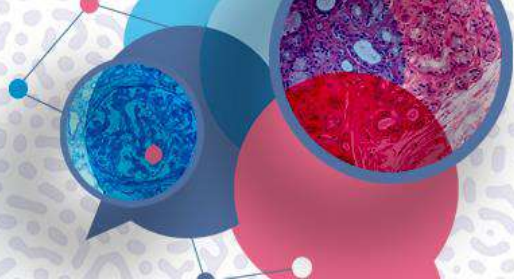
## Registre HEAR : 41 centres participants

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

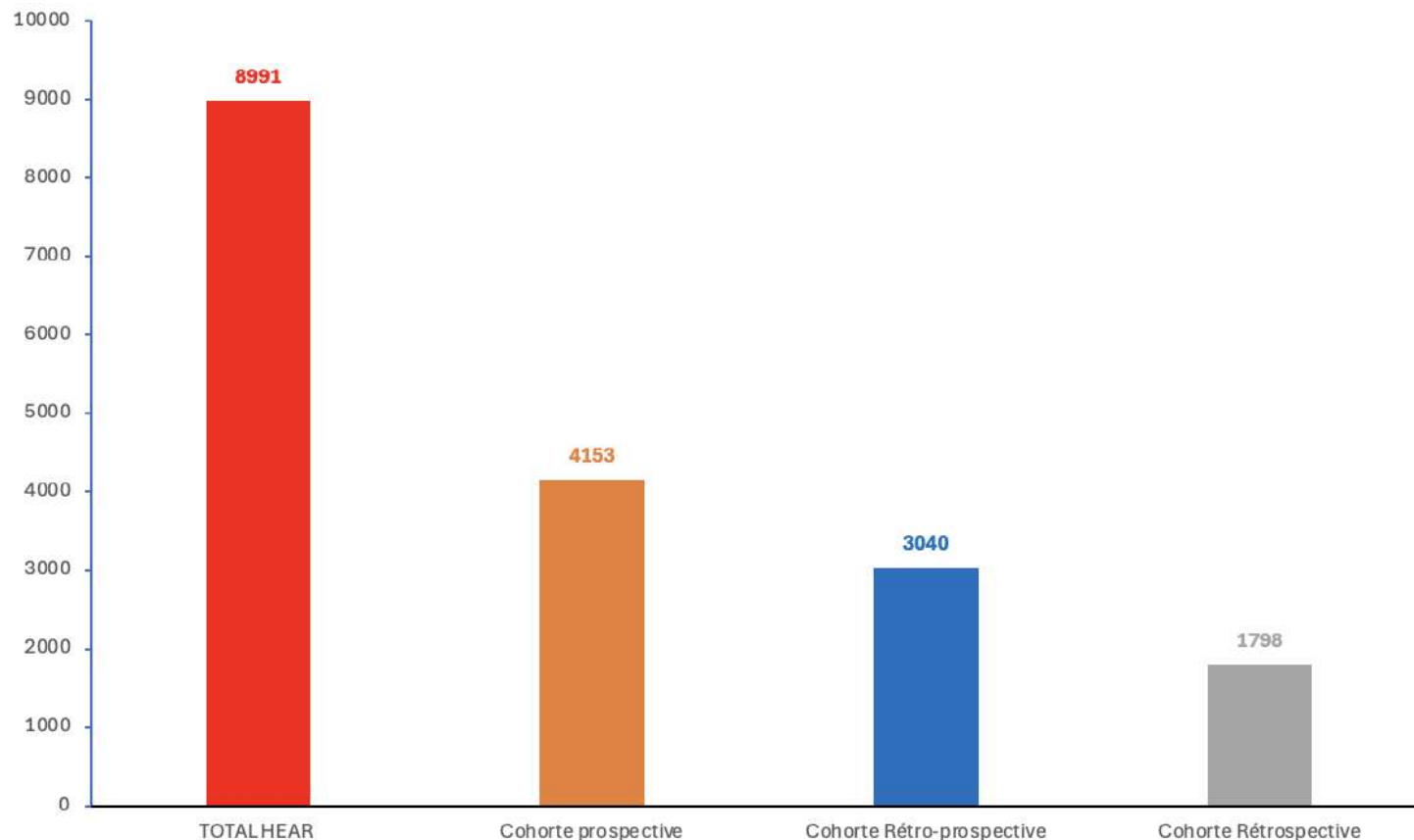
27. **CHU Orléans** – Dr DOMAIN Guillaume
28. **CH Mâcon** – Dr ALAN Guillaume
29. **Hôpital Civil- Nouvel Hôpital Civil - Strasbourg** – Dr VON HUNOLSTEIN Jean-Jacques
30. **Hôpital Gabriel Montpied Clermont Ferrand** – Dr TRESORIER Romain
31. **CHRU Grenoble** – Dr SALVAT Muriel
32. **CHRU Besançon** – 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 BIERE 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



R'EPOF



## Etat d'avancement des inclusions (28.11.2025)

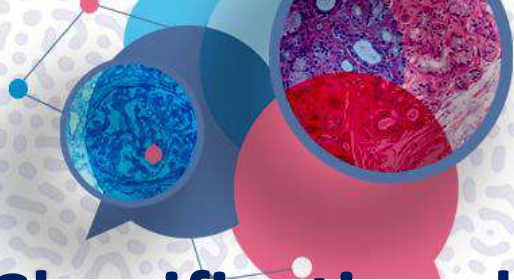


- ➔ **Nov 2025 : 8 991 patients**
- ➔ **4153 patients = prospective;** patients adressés au centre « suspicion d'amylose »
- ➔ **3040 patients = rétro-prospective;** patients vivants avec un diagnostic d'amylose confirmé
- ➔ **1798 patients = rétrospective ➔ Cohorte historique,** patients décédés dont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

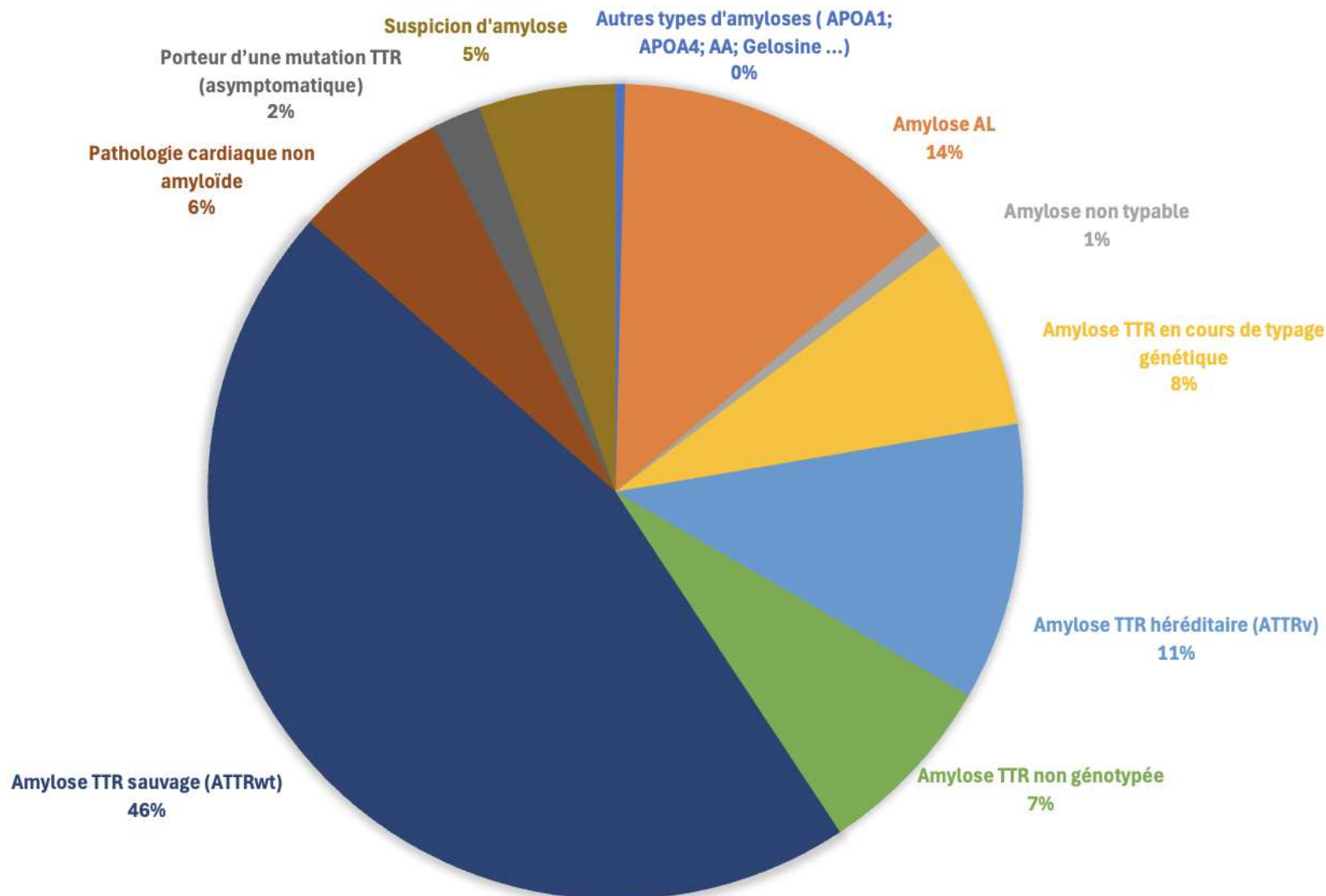


R'EPOF

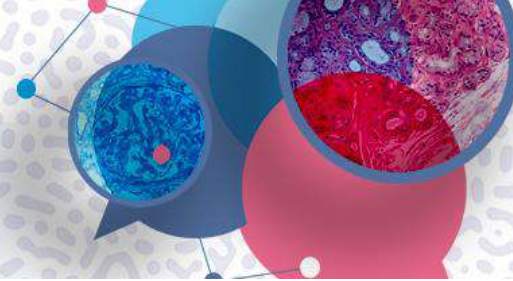




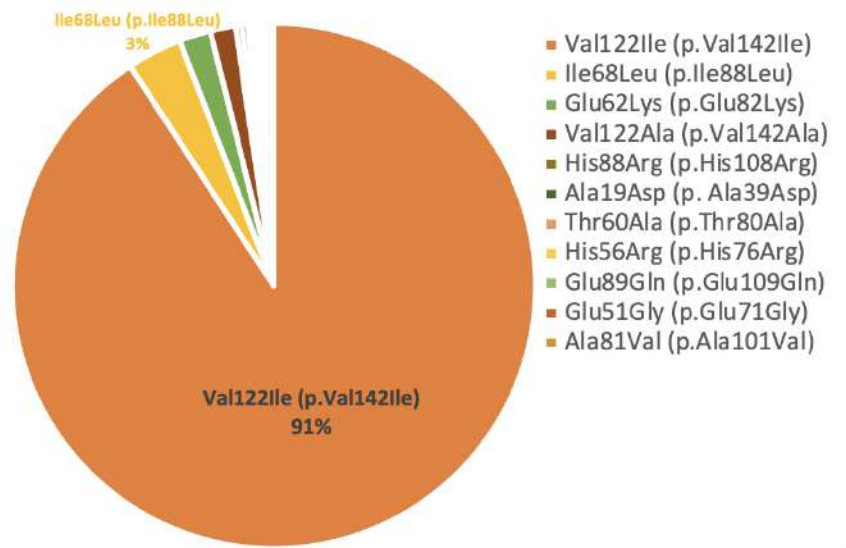
# Classification des cardiomyopathies dans HEAR



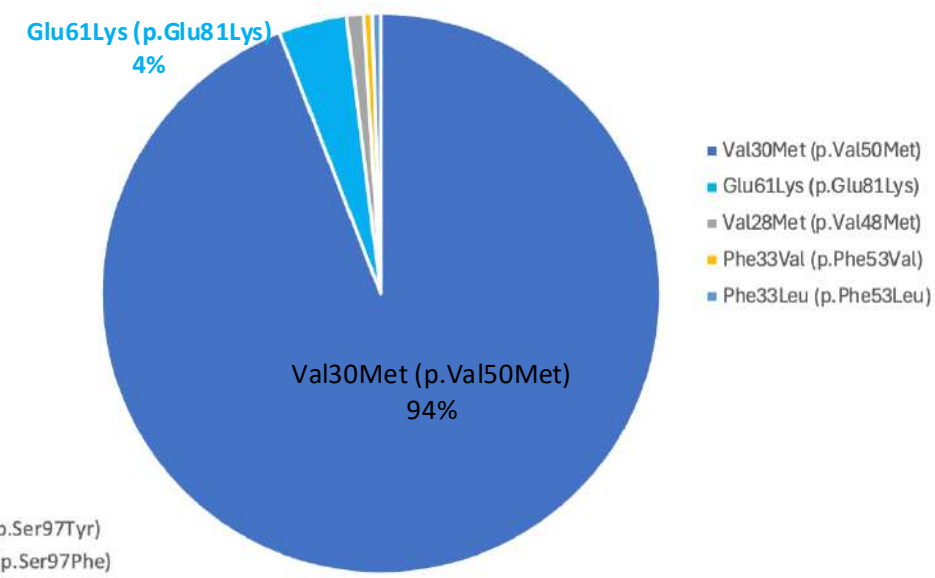
R'EPOF



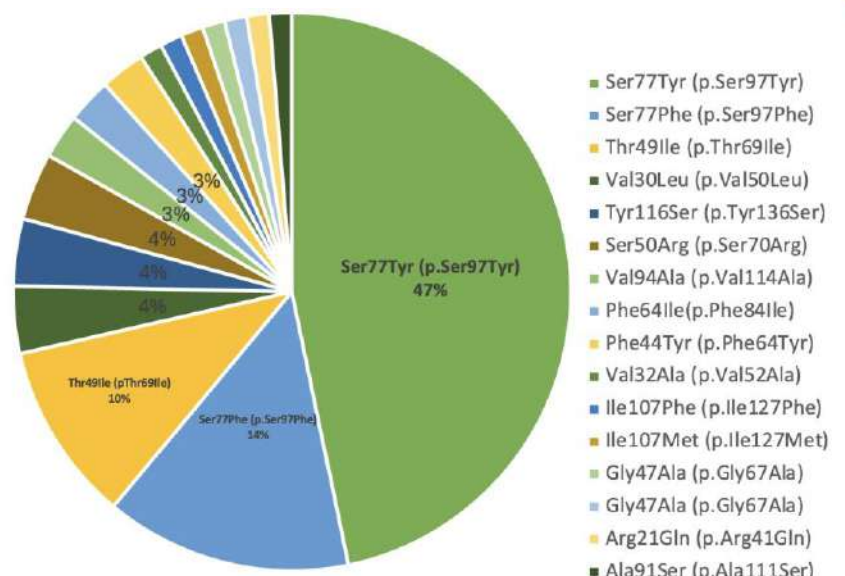
## ATTRv à phénotype cardiaque



## ATTRv à phénotype neurologique

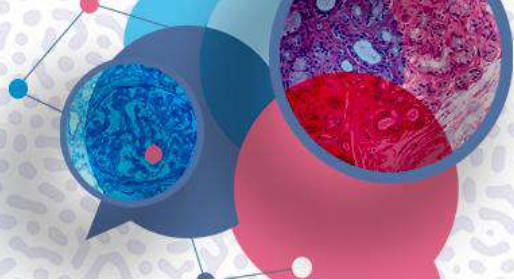


## ATTRv à phénotype mixte

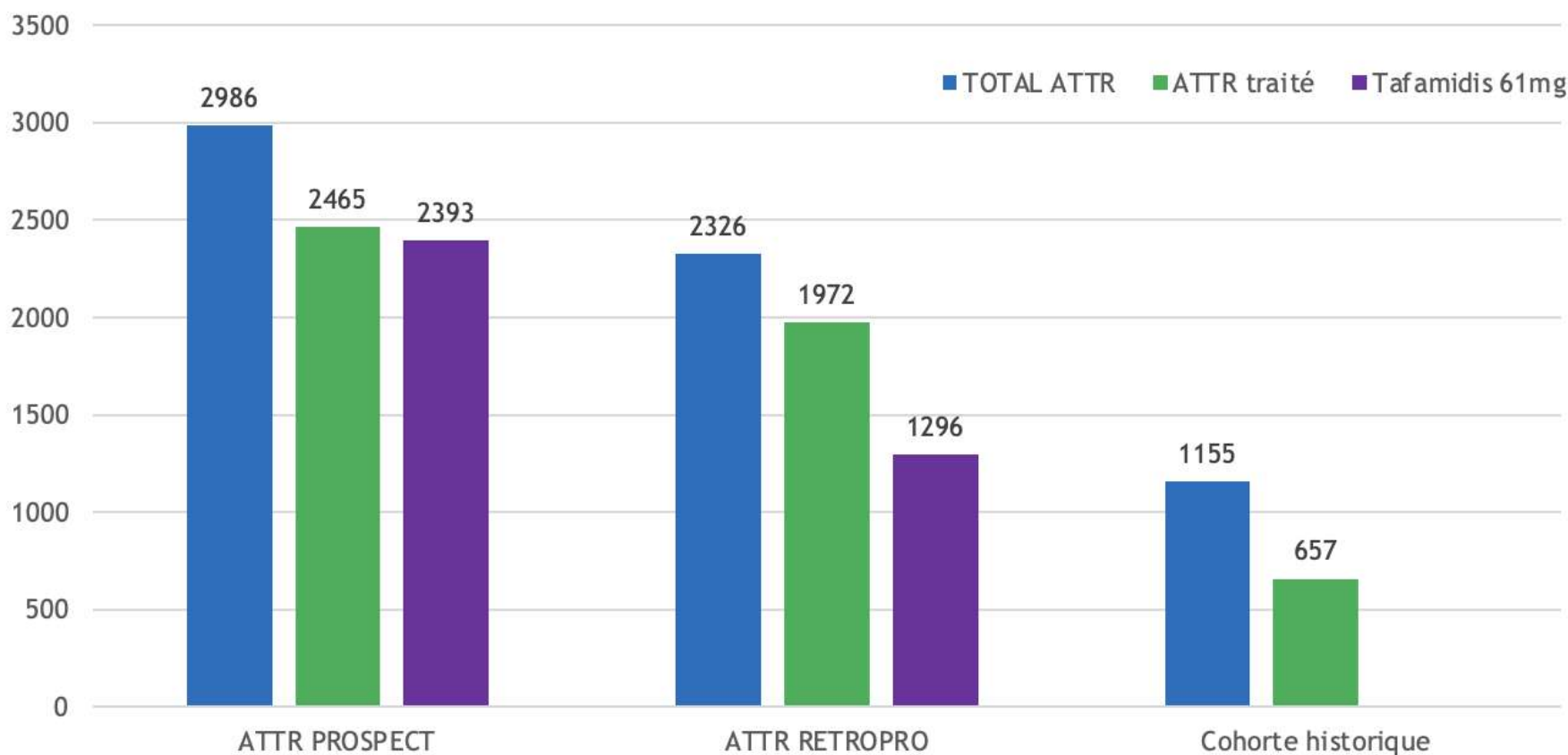


R'EPOF

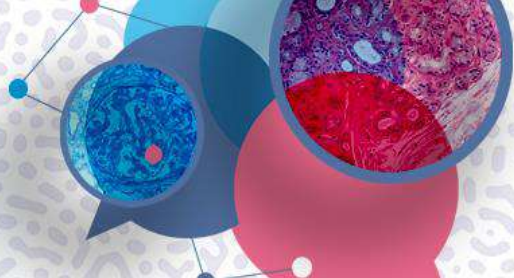




## Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (1)



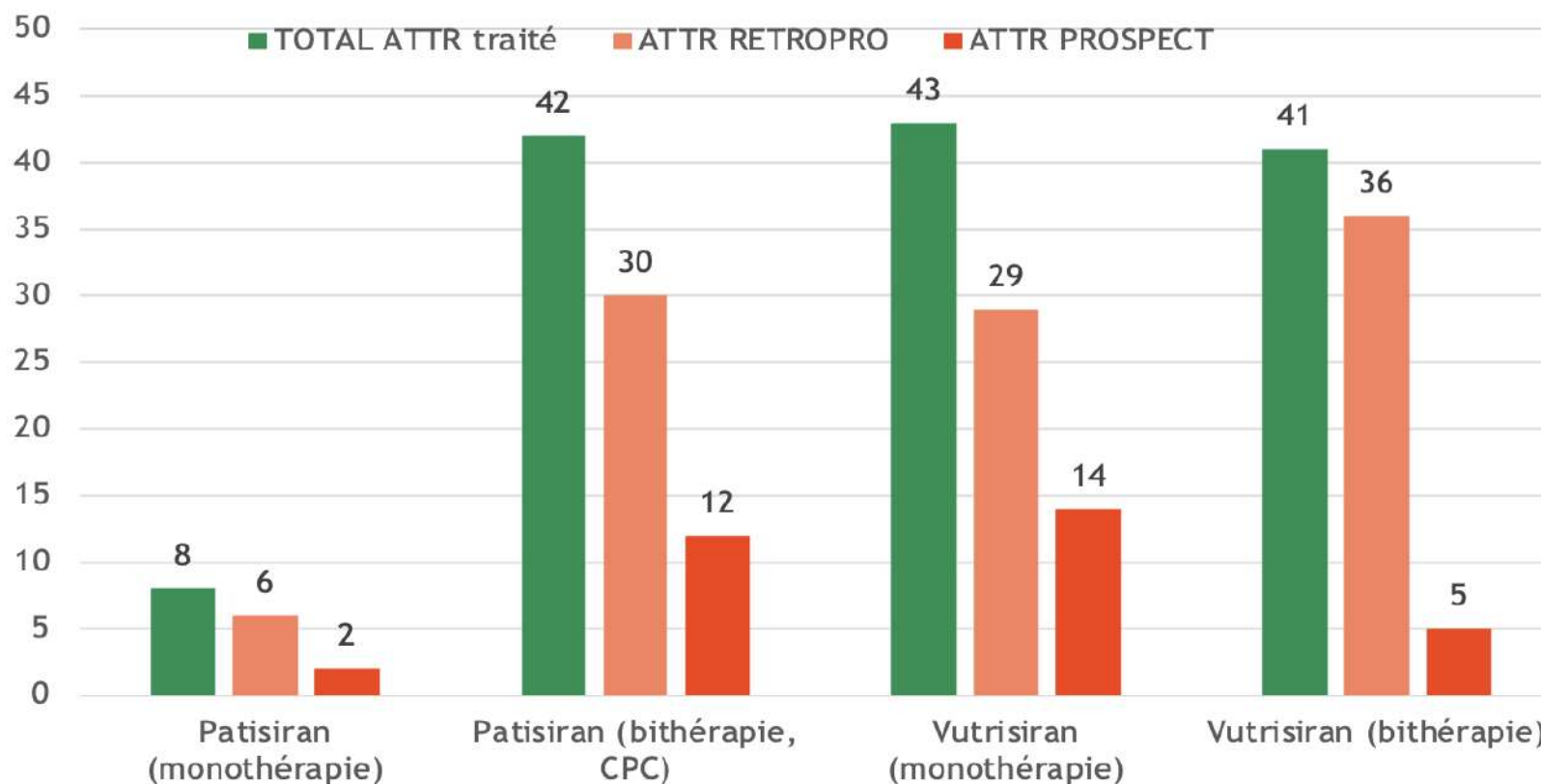
R'EPOF



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

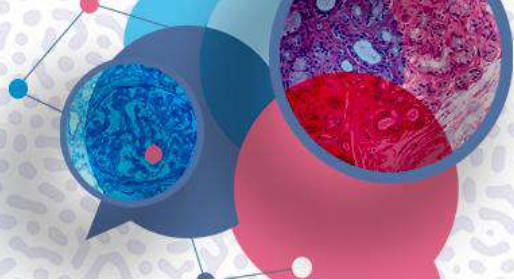
- Total ATTR sous siRNA → N= 134
- ATTRv avec mutation renseignée dans HEAR → N= 100

→ Renforcer l'inclusion des patients sous siRNA



R'EPOF





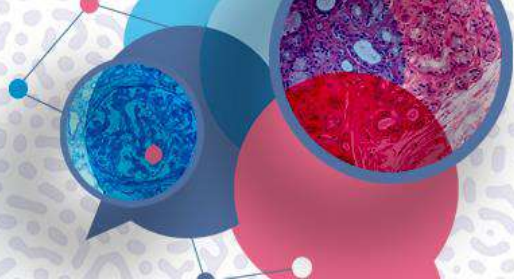
## Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (3)

- 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)

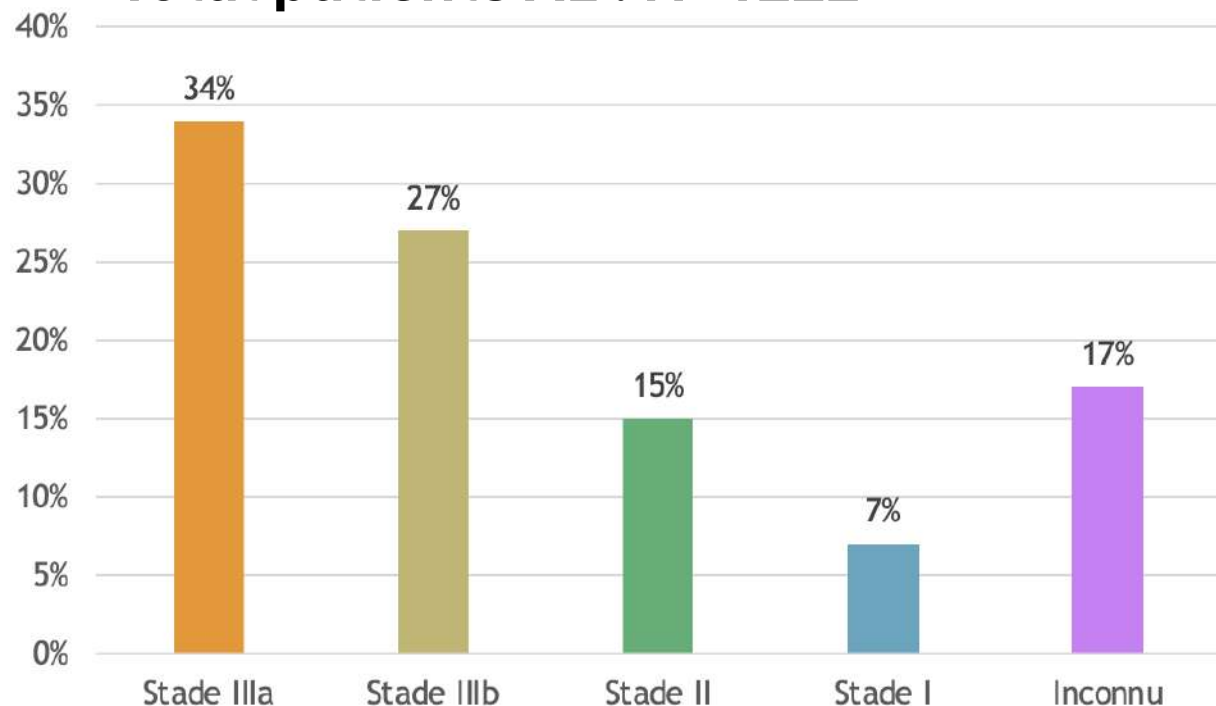


R'EPOF



## 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

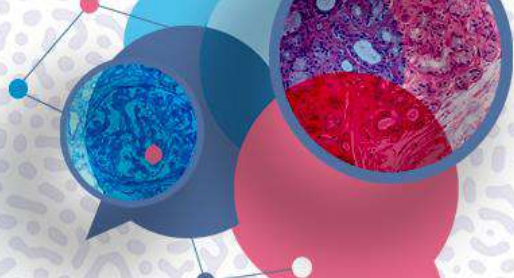
#### ➤ Améliorer l'harmonisation des pratiques

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



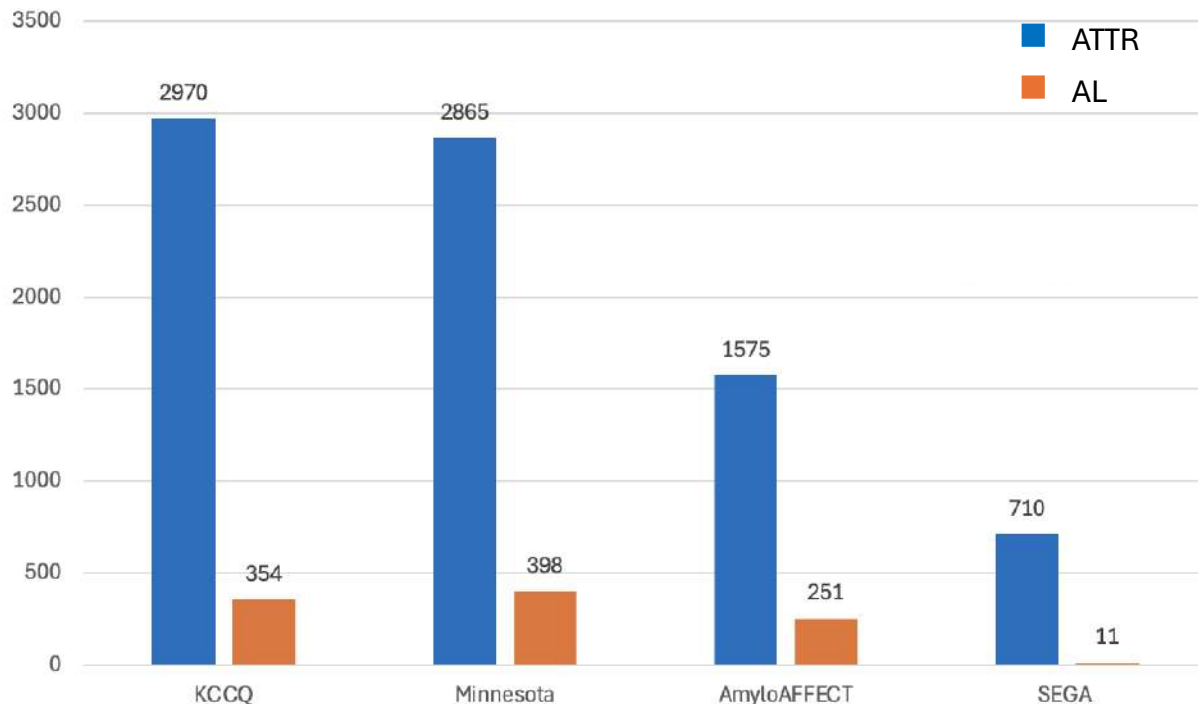
R'EPOF





## Recueil des questionnaires de qualité de vie dans le registre HEAR

Au moment du diagnostic



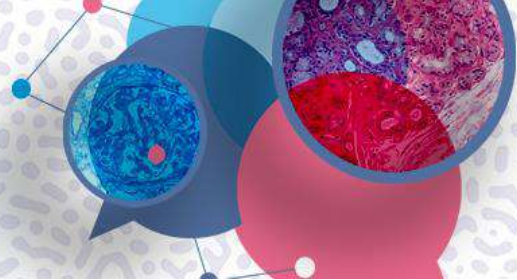
### Perspectives QOL :

- 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





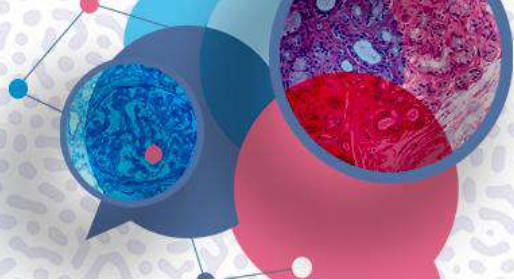
## Oct 2025 : 3<sup>ème</sup> reunion CAPT'EN à Toulouse



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







- **Pr Damy Thibaud**, *Investigateur coordinateur*
- **Dr Charles Taieb**, *Directeur SLM*
- **Dr Amira Zaroui**, *CHU Henri Mondor, méthodologiste 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*





## Remerciements

### Platinum sponsors



### Silver sponsor



Journée organisée par :



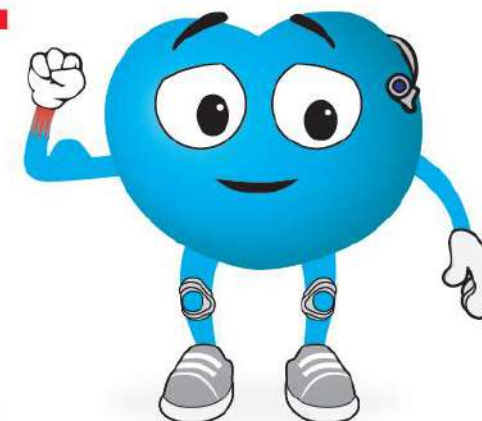
www.masterclass-amylose.com



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

# R EPOF

- Surdit 
- Canal carpien
- Doigt   ressort
- Rupture du tendon du long biceps
- Canal lombaire  troit
- Proth se de hanche/genou
- Essoufflement
- Prise de poids
-  d mes
- Fatigue



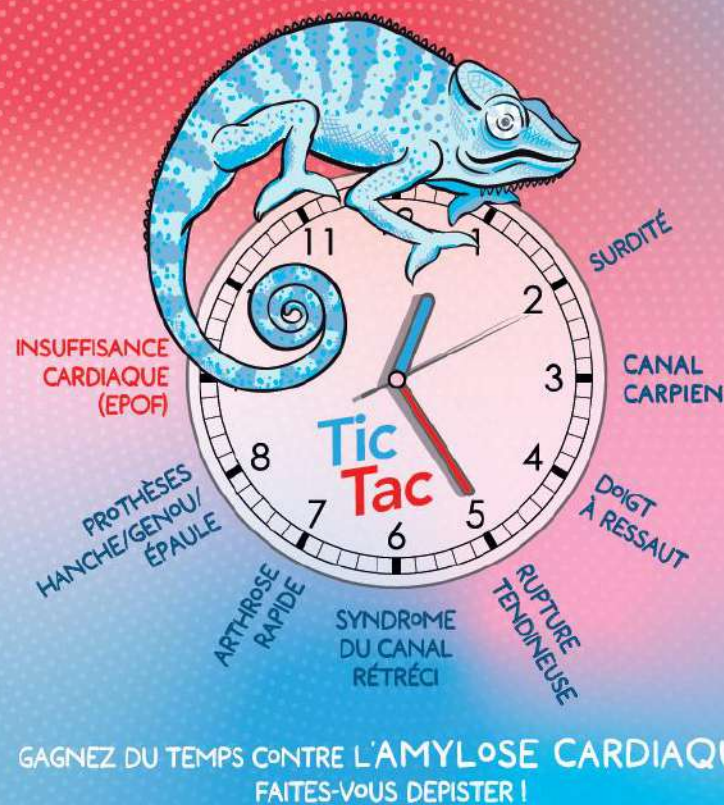
Et si c tait une  
**Amylose Cardiaque**   transthyr tine ?





8<sup>e</sup>MASTERCLASS  
AMYLOSES  
CARDIAQUES

ÉVÉNEMENT HYBRIDE

Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôte ■ PARIS[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)ET SI VOUS AVIEZ  
LA MALADIE CAMÉLÉON ?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

[www.reseau-amylose.org](http://www.reseau-amylose.org)