



# 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



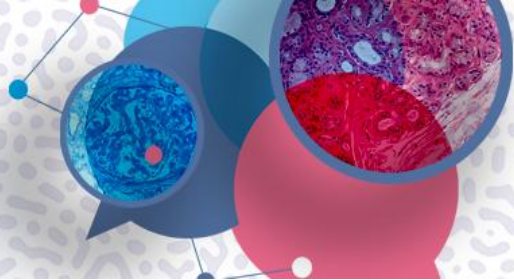
Journée organisée par :



R'EPOF

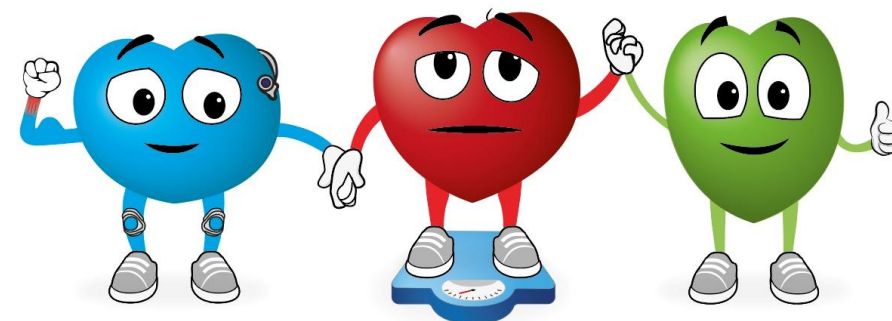


[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



## Liens d'intérêts

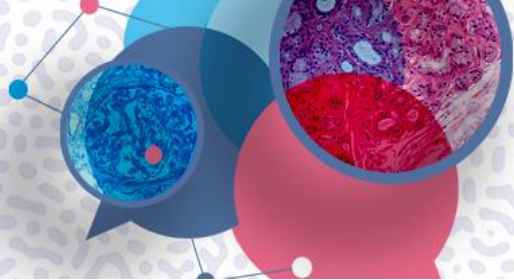
- Aucun



R<sup>2</sup>EPOF

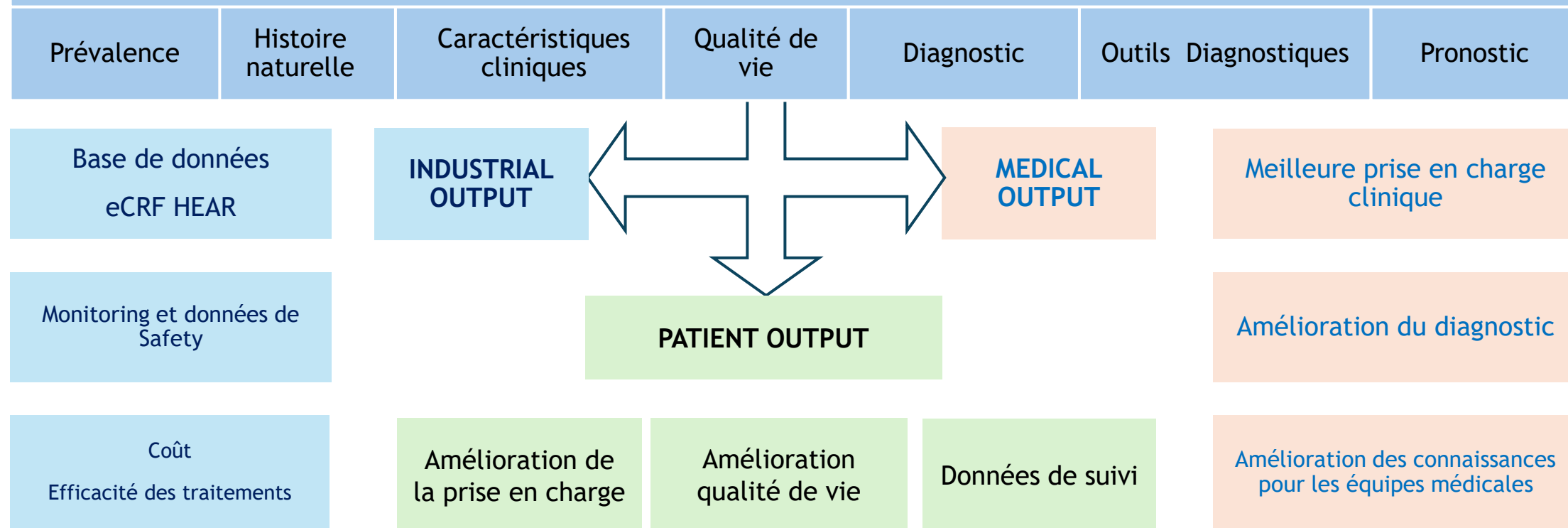
EPOF

EPON



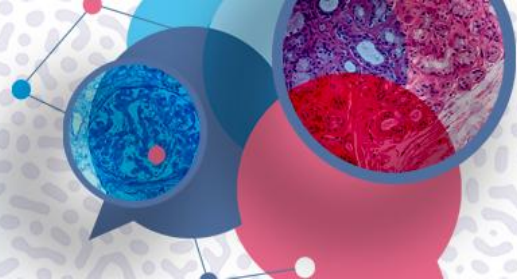
## Registre HEAR : Objectifs

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

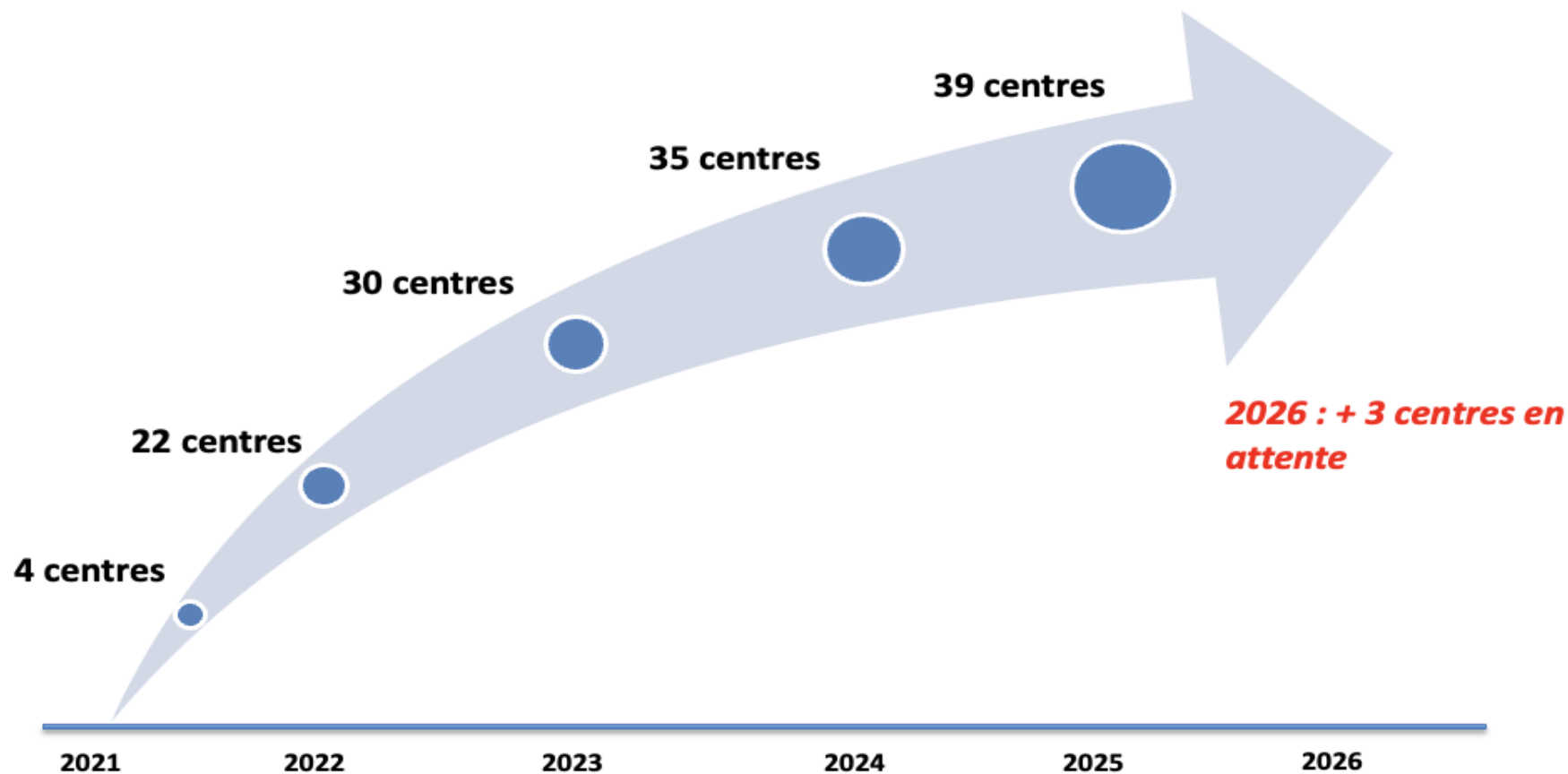


R'EPOF

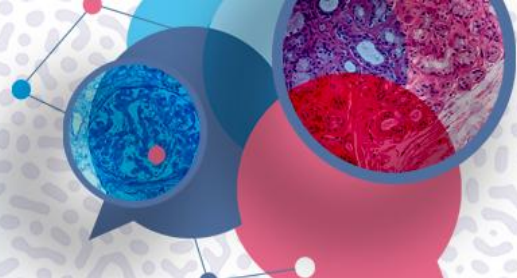




## Évolution du nombre de centres HEAR (2021–2025)



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

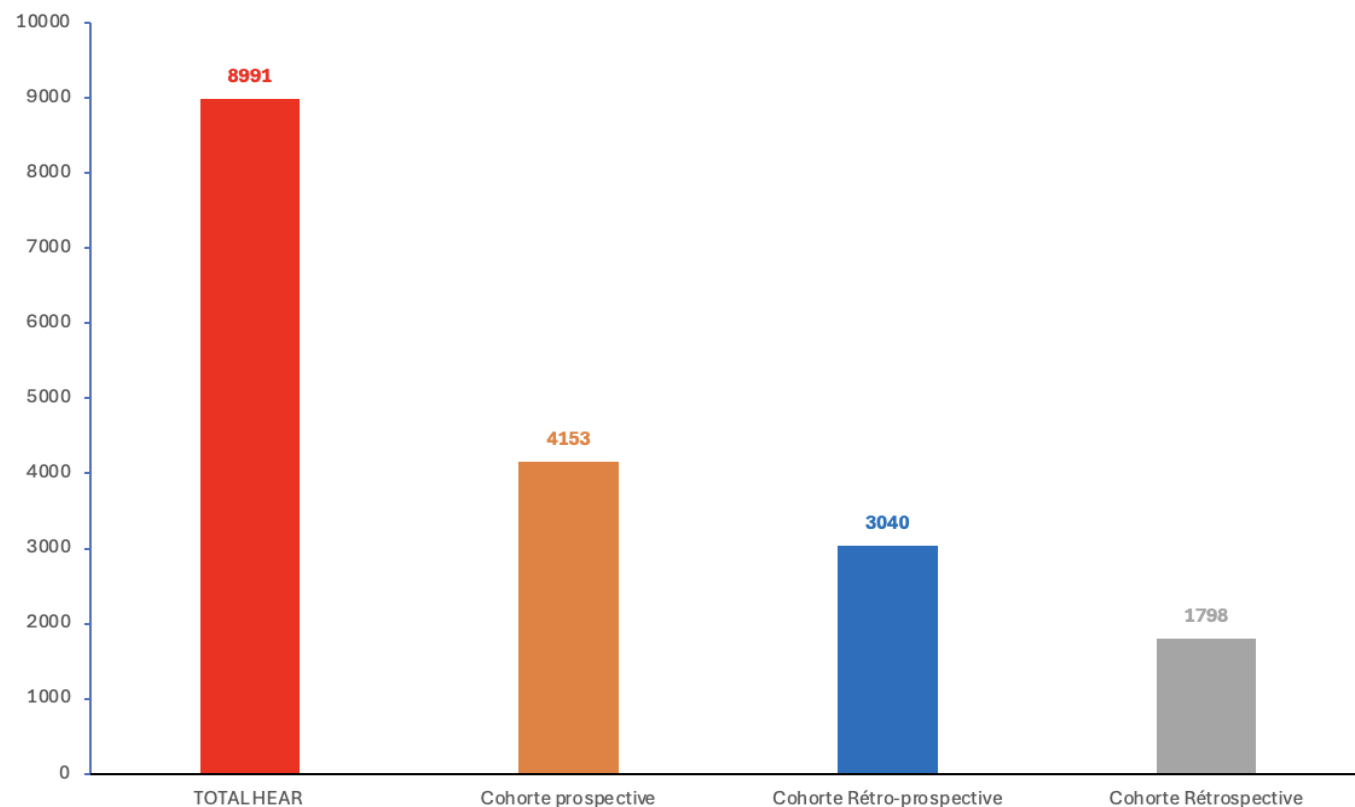


**R'EPOF**





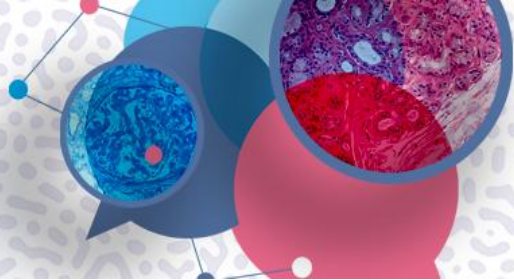
## Etat d'avancement des inclusions (28.11.2025)



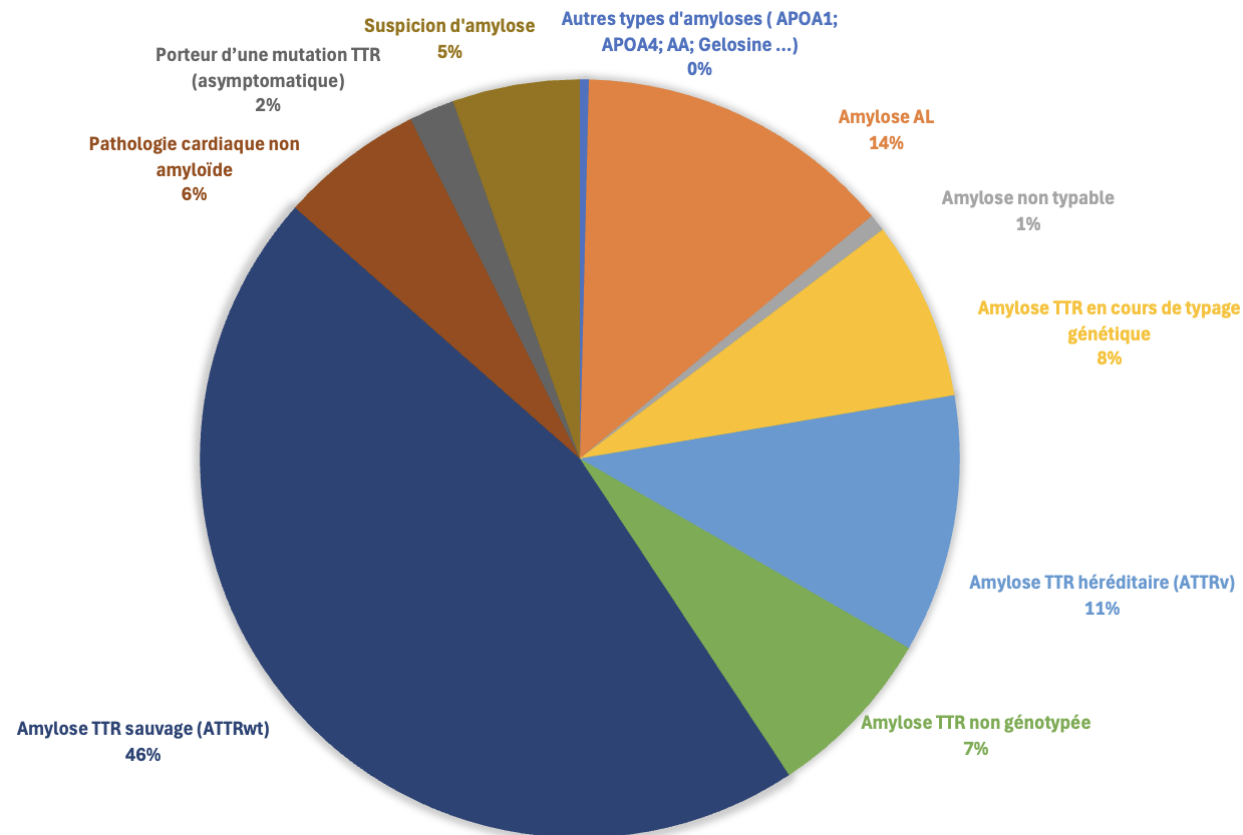
- **Nov 2025 : 8 991 patients**
- **4153 patients = prospective**; patients adressés au centre « suspicion d'amylose »
- **3040 patients = rétro-prospective**; patients vivants avec un diagnostic d'amylose confirmé
- **1798 patients = rétrospective** → **Cohorte historique**, patients décédés dont le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



R'EPOF

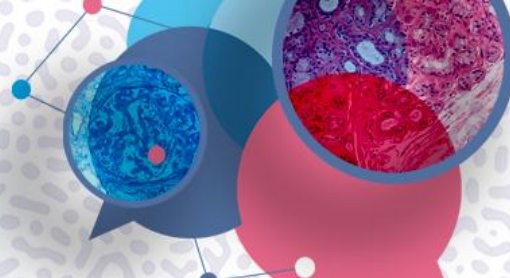


## Classification des cardiomyopathies dans HEAR

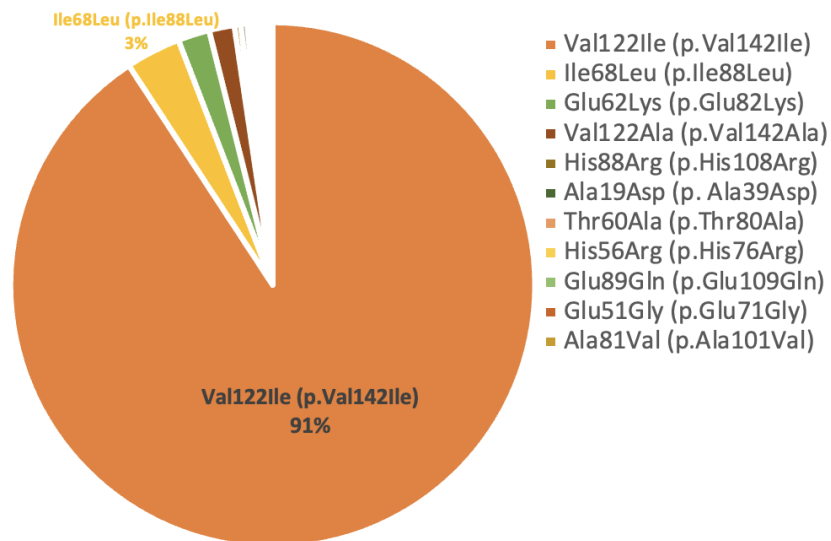


R'EPOF

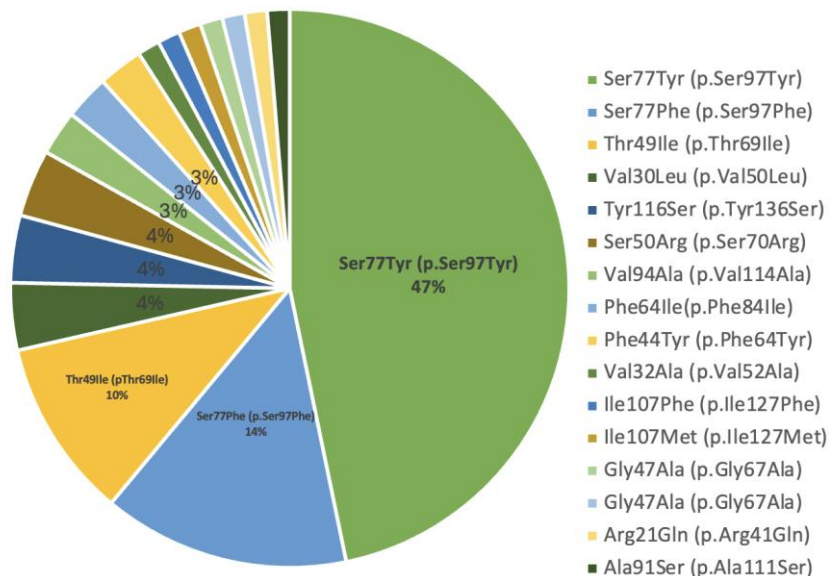




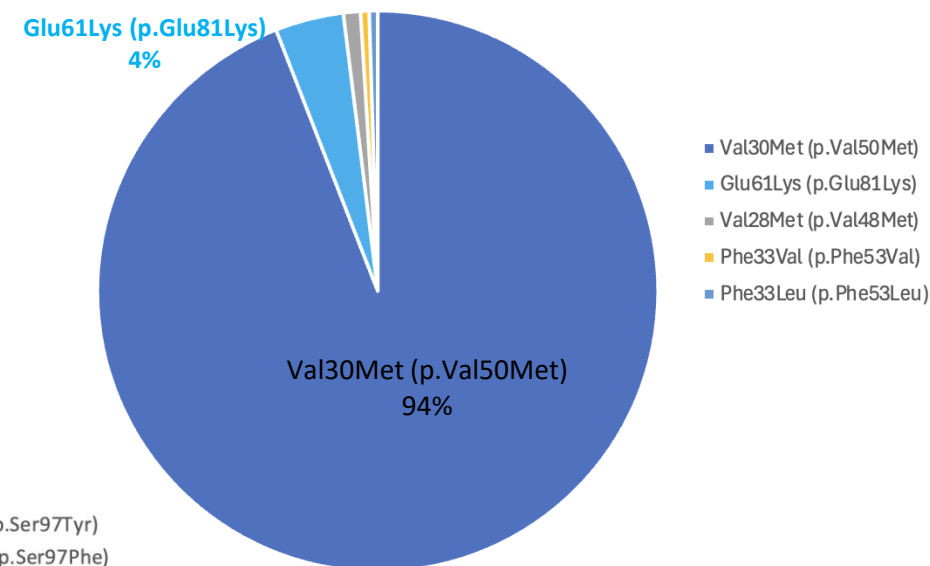
## ATTRv à phénotype cardiaque



## ATTRv à phénotype mixte

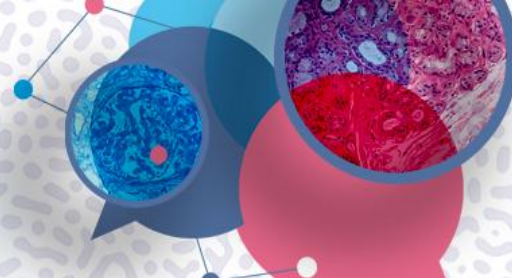


## ATTRv à phénotype neurologique

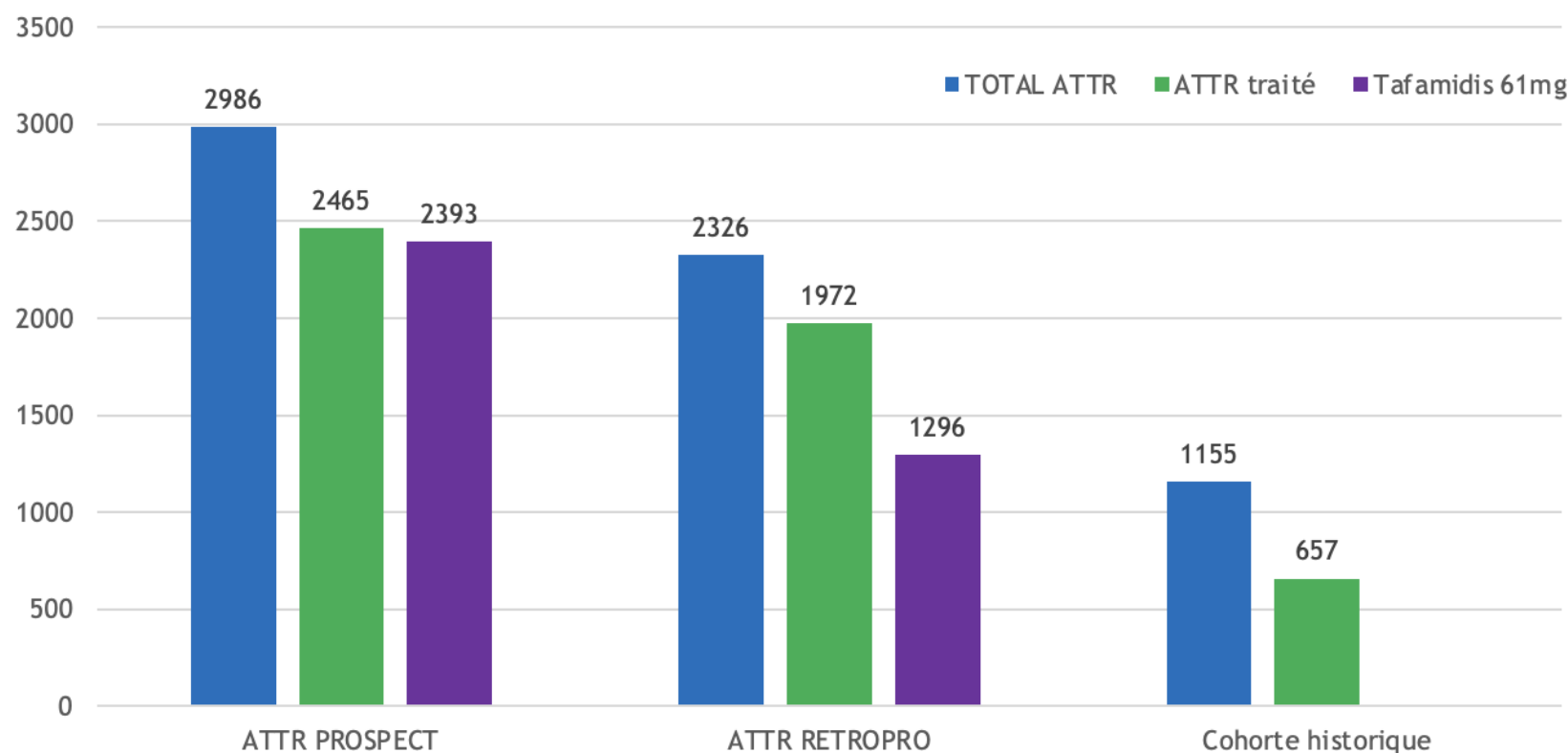


R'EPOF

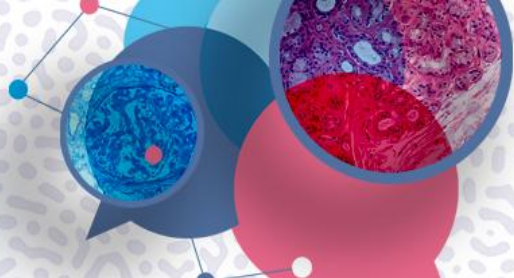




## Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (1)



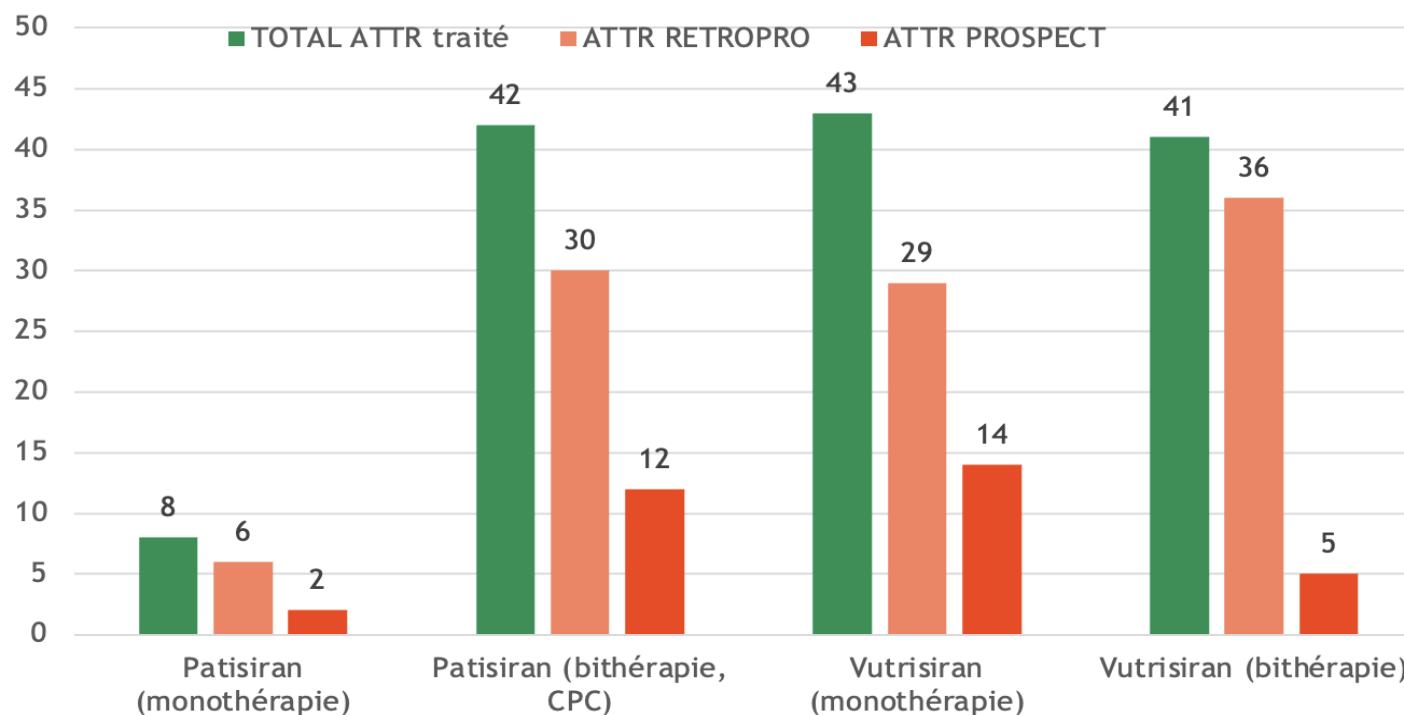
R'EPOF



## 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



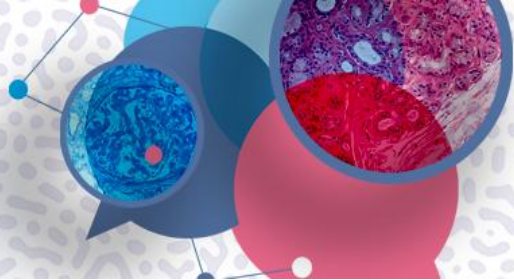


## Prise en charge thérapeutique des ATTR en pratique réelle : données du registre HEAR (3)

- 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 diagnostic : 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)

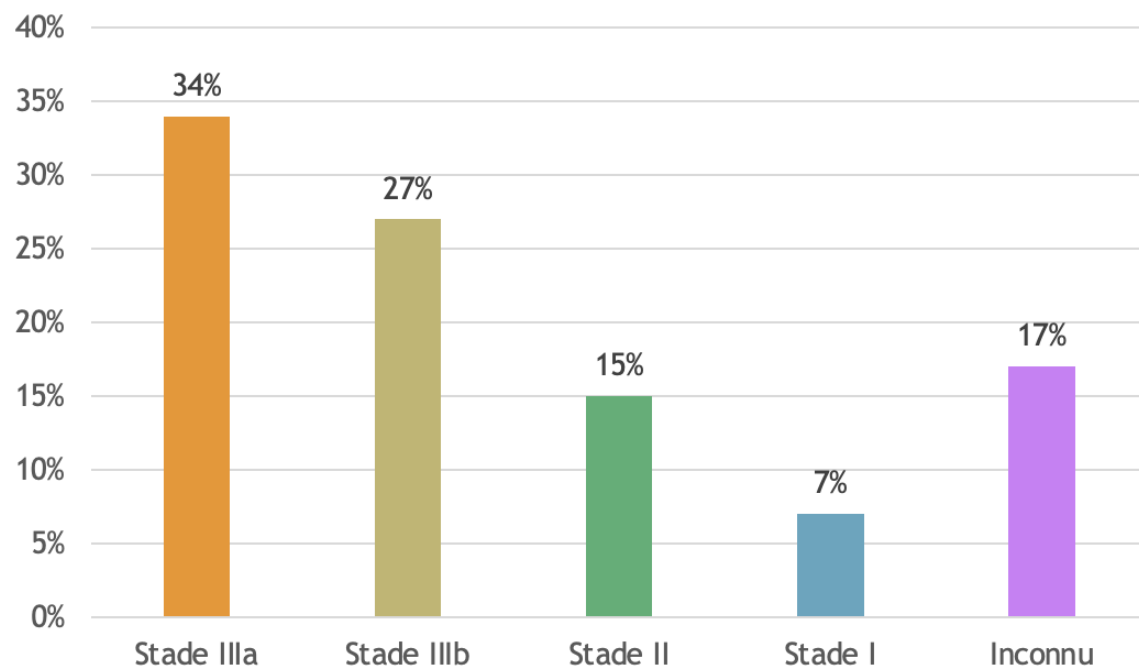


R'EPOF



## 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 :

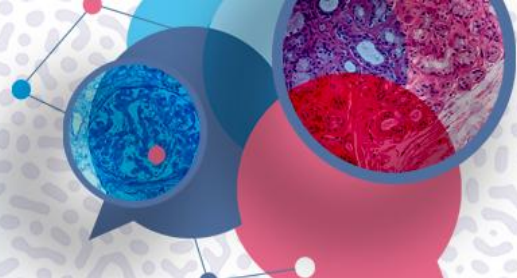
- **Relier les stratégies thérapeutiques aux résultats cliniques**
  - Réponse hématologique
  - Évolution cardiaque
  - Survie et événements cardiaques
  - Qualité de vie des patients
- **Améliorer l'harmonisation des pratiques**
  - Contribution à l'amélioration de la prise en charge des patients AL



R'EPOF

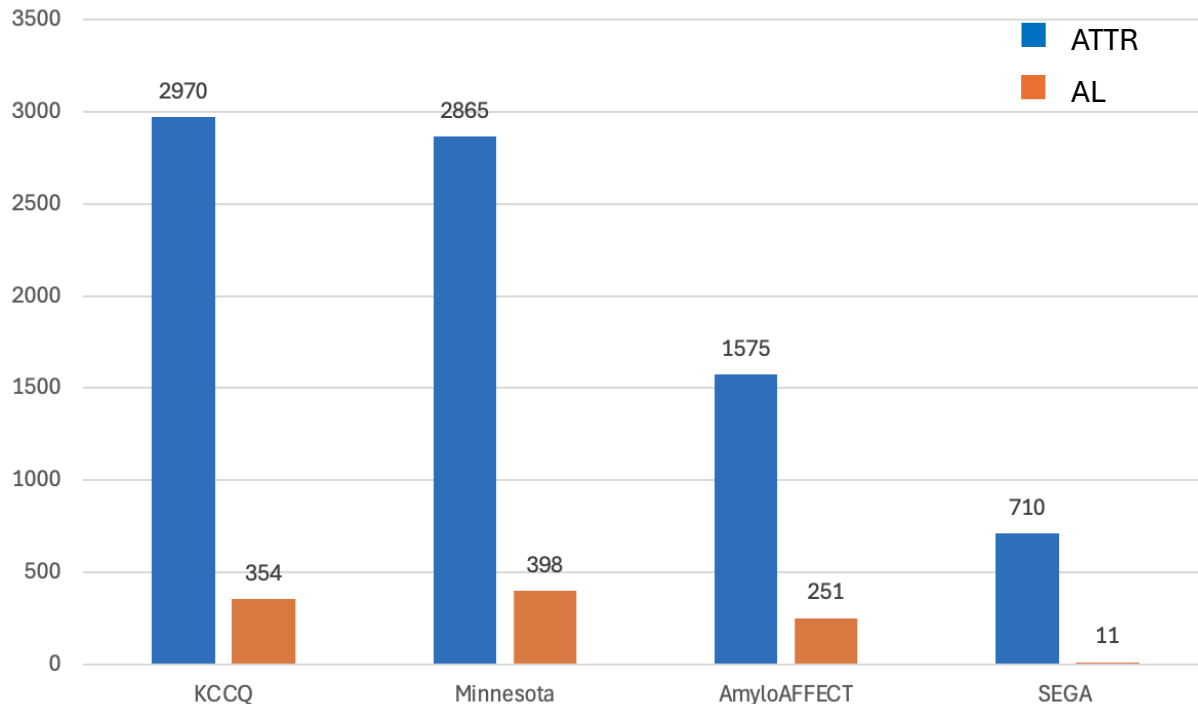






## Recueil des questionnaires de qualité de vie dans le registre HEAR

Au moment du diagnostic



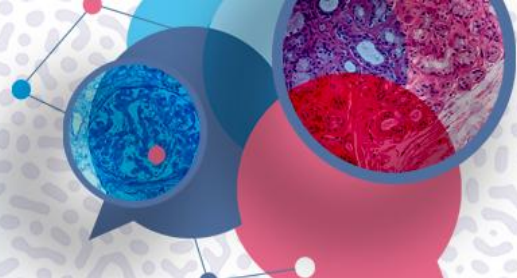
### Perspectives QOL :

- 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





## Octobre 2025 : 3<sup>ème</sup> réunion CAPT'EN à Toulouse



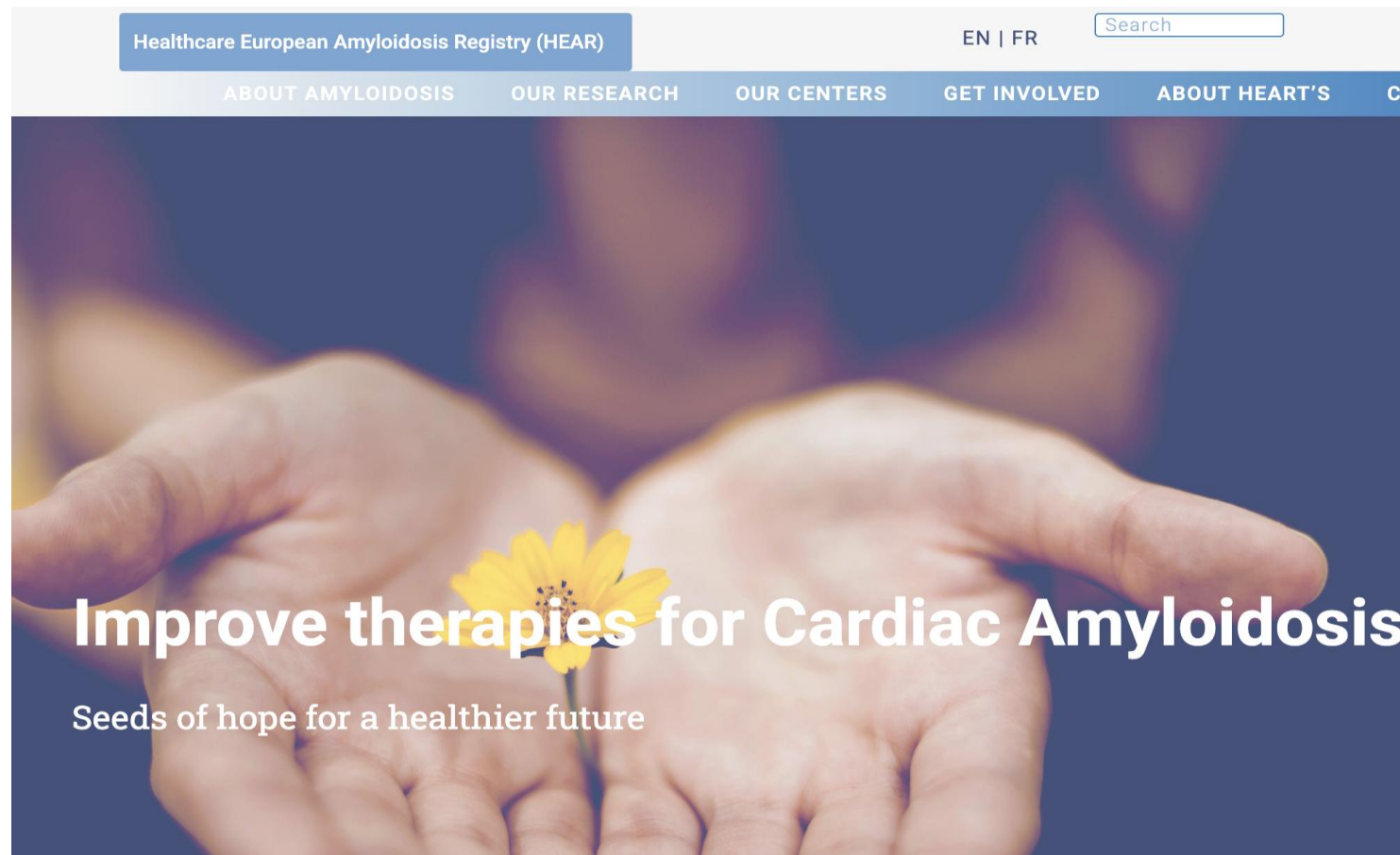
14:00 – 14:15	<b>MOTS D'ACCUEIL</b>	Pr Olivier LAIREZ - Pr Thibaud DAMY Mounira KHAROUBI - Charlotte LEVEQUE Claire PERILLAUD - Vassily GRELET
14:15 – 14:30	<b>CENTRES INVESTIGATEURS HEAR</b> ÉTAT D'AVANCEMENT DES INCLUSIONS, DU SUIVI DES PATIENTS ET DES CENTRES ACTIFS	Mounira KHAROUBI Claire PERILLAUD
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 ZAROUI
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 ZAROUI
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 MEILLAN, attaché de recherche clinique (CHU Bordeaux) Ani VARDANYAN, Sofaa MEHENNI, Sarah ZANINDOUCHE, attachées de recherche clinique (CHU Henri 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 :



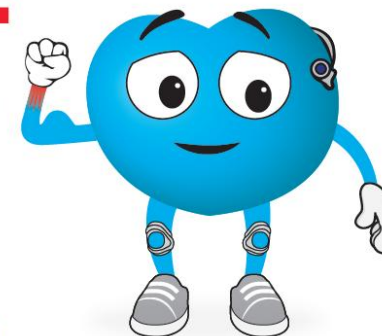
[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)



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

**R' EPOF**

- Surdit 
- Canal carpien
- Doigt   ressaut
- 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 ?

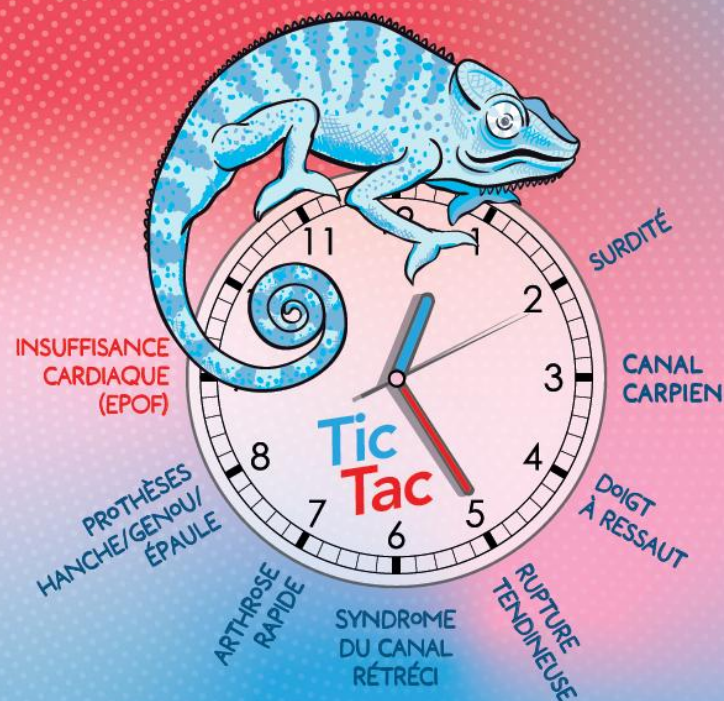


R' EPOF



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

ÉVÉNEMENT HYBRIDE

Jeudi 18 décembre 2025  
Fondation Biermans-Lapôtre ■ PARIS[www.masterclass-amylose.com](http://www.masterclass-amylose.com)ET SI VOUS AVIEZ  
LA MALADIE CAMÉLÉON ?GAGNEZ DU TEMPS CONTRE L'AMYLOSE CARDIAQUE,  
FAITES-VOUS DÉPISTER !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)