



Cardiopathies héréditaires

Des structures de proximité

Emilie CONAN, IRC,

Centre de référence des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares de l'Ouest

Centre de compétence cardiomyopathie

Horizons Cardiovasculaires, 18 mai 2019 – Nantes, France

l'institut du thorax
Nantes, France

Des structures de proximité

CENTRE DE REFERENCE
MALADIES RYTHMIQUES
HEREDITAIRES
Pr. Vincent PROBST

CENTRE DE COMPETENCE
CARDIOMYOPATHIE
Pr. Jean-Noël TROCHU

CENTRE DE COMPETENCE
SYNDROMES DE MARFAN
ET APPARENTES
Dr Laurianne LE GLOAN
Dr Bertrand ISIDOR

CENTRE DE COMPETENCE
MALFORMATION
CARDIAQUES
CONGENITALES
COMPLEXES (M3C)
Dr Alban BARUTEAU

Missions

Centre de référence

- Coordination : structuration de l'offre de soins
- Expertise
- Recherche : translationnelle, clinique ou organisationnelle
- Enseignement et formation

Centre de compétence

- Assurer une prise en charge et un suivi de proximité pour les patients (maillage territorial)
- Participer à l'ensemble des missions du Centre de Référence

CENTRE DE COMPETENCE
HTAP
Dr Delphine HOREAU-
LANGLARD

Centre de référence de l'Ouest : troubles du rythme héréditaires

- Labellisé en 2004 –Plan maladies rares 2004
Dernière labellisation en 2017 pour une période de 5 ans
- Filière de santé CARDIOGEN en 2014
- Réseau européen GUARD-HEART en 2016

Pathologies prises en charge

Syndrome de Brugada

Syndrome du QT long

Syndrome du QT court

Dysplasie arythmogène du ventricule droit

Tachycardies ventriculaires cathécolergiques

Troubles de la conduction familiaux

Syndrome de repolarisation précoce

Fibrillation auriculaire familiale

Mort subite

Autres pathologies: Valvulopathies

- Equipe de spécialistes

Nantes : 2 rythmologues, 1 pharmacienne responsable des analyses moléculaires, 1 chef de projet, 7 infirmières/attachés de recherche clinique, 1 secrétaire médicale, 1 psychologue

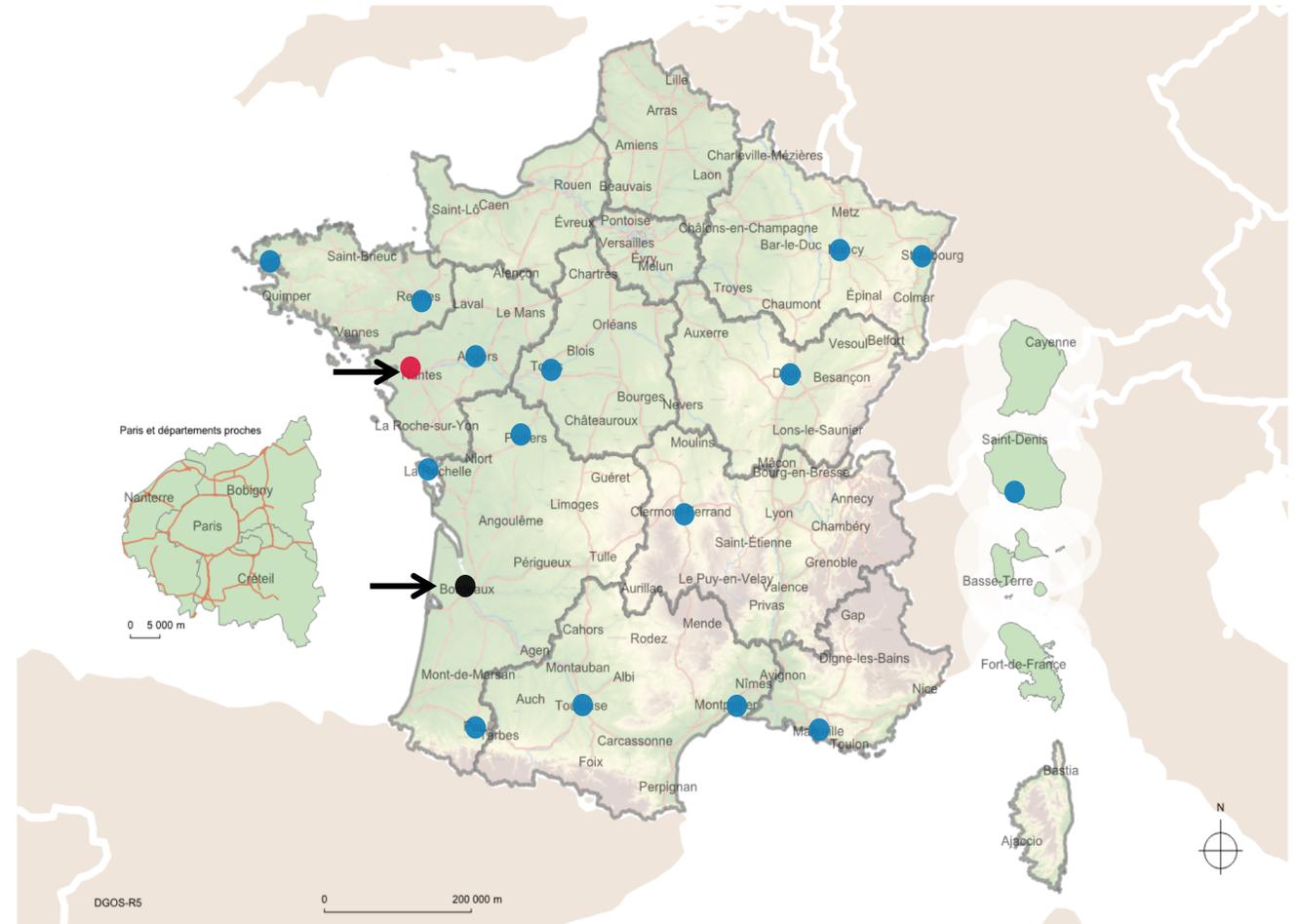
- Et des chercheurs (unité INSERM,CNRS)

Nantes : Inserm UMR 1087/CNRS UMR 6291



Centre de référence de l'Ouest : troubles du rythme héréditaires

- Un site coordonnateur : Nantes
Pr Probst Vincent
- Un site constitutif : Bordeaux
Pr Frédéric Sacher
- Travail en réseau avec 15 centres de compétences associés
- Réunion d'expertise hebdomadaire



● Site coordonnateur ● Site constitutif ● CCMR

Centre de compétence de Nantes : Cardiomyopathie

- Rattaché au Centre de référence maladies cardiaques héréditaire – Pitié Salpêtrière
Pr Philippe Charron
- Coordinateur : Pr Jean-Noël Trochu

Pathologies

- Cardiomyopathie hypertrophique
- Cardiomyopathie Dilatée
- Amylose cardiaque
- Non compaction du ventricule gauche

Organisation

- Equipe:
3 cardiologues experts :
Pr Jean-Noël Trochu / Pr Thierry Le Tourneau/
Dr Nicolas Piriou
2 IRC (ETP 0,5)
- Réunion d'expertise mensuelle

Centre de compétence de Nantes : Syndrome de Marfan et apparentés

- Rattaché au Centre de référence national sur les syndromes de Marfan et apparentés – Hôpital Bichat
- Coordinateur : Dr Laurianne LE GLOAN, Dr Bertrand ISIDOR

Pathologies

- Syndrome de Marfan
- Aortopathies génétiques

Centre de compétence de Nantes : Hypertension Pulmonaire

- Rattaché au Centre de référence national de l'HTAP – Hôpital Bicêtre
- Coordinateur : Dr Delphine HOREAU-LANGLARD

Centre de compétence de Nantes : M3C

- Rattaché au Centre de référence national M3C – Hôpital Necker
- Coordinateur : Dr Alban BARUTEAU

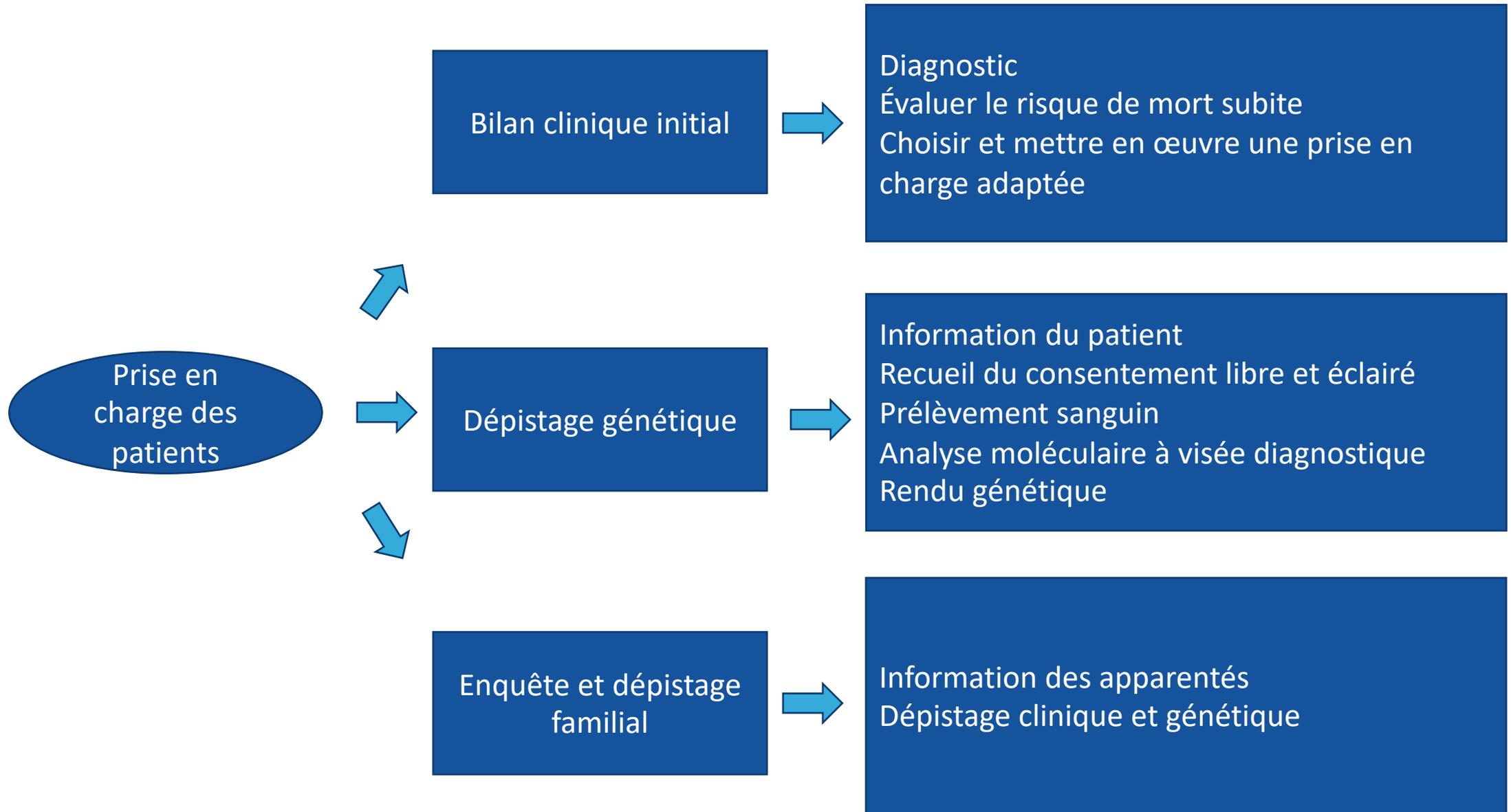
Pathologies

Cardiopathies congénitales fœtales, pédiatriques et adultes

Organisation

Réunion d'expertise pluri-disciplinaire

Nos activités en pratique



Dépistage familial

Enjeu

- Dépister les **personnes les plus à risque** de faire un évènement cardiaque grave
- Mise en place de **mesures de prévention et de soins**

Information des apparentés

Article L1131-1-2 du code de la santé publique

3 possibilités pour l'information des apparentés à risque d'être porteurs de l'anomalie génétique:

- 1) Directement par le patient
- 2) Par le médecin : envoi d'une lettre anonymisée
- 3) Refus d'informer

Responsabilité civile engagée

Le mentionner dans le dossier

Dépistage clinique +/- génétique

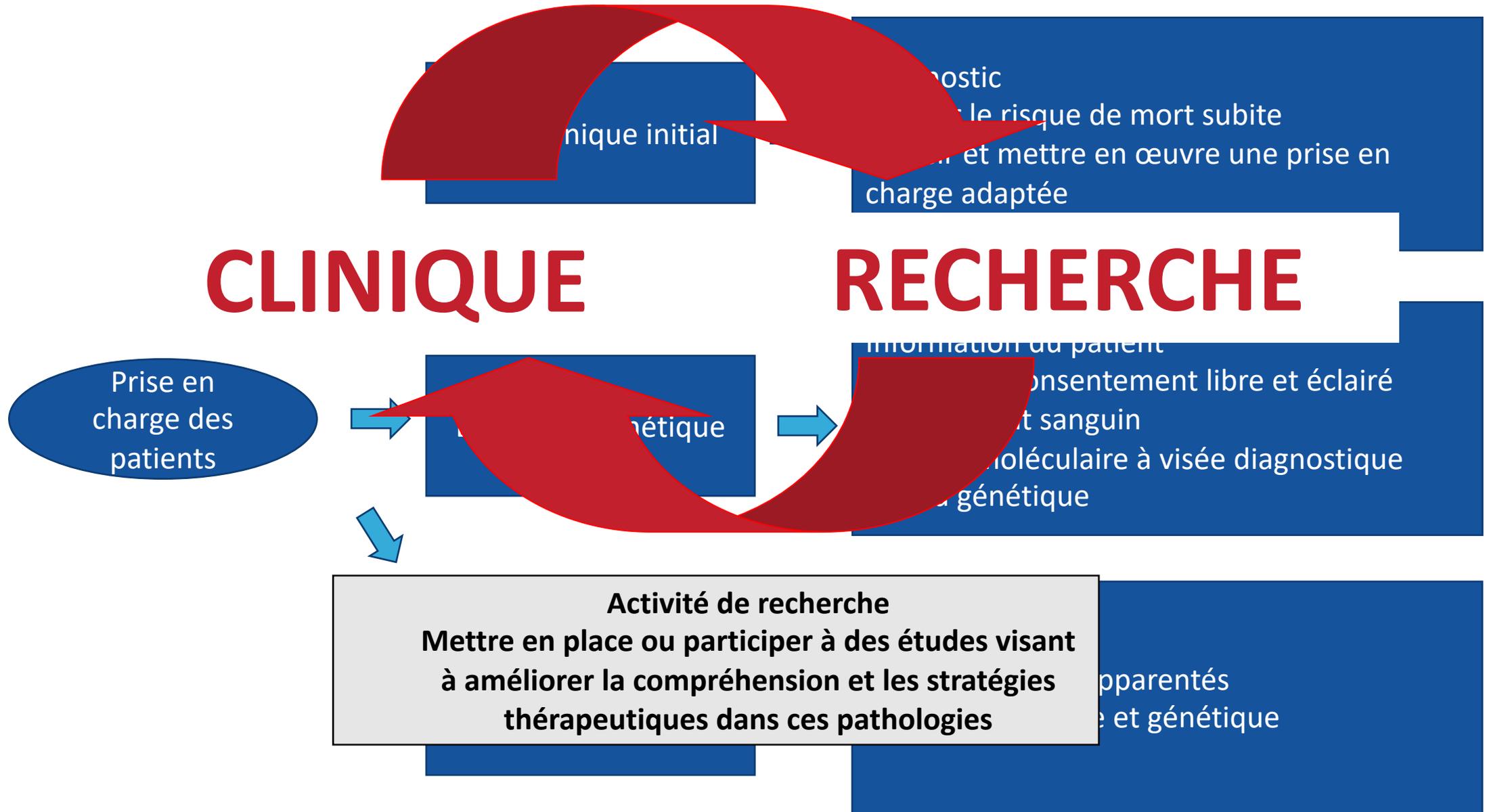
Présentation

« Organisation locale du dépistage familial »

Ateliers paramédicaux à 14h45

A. Rajalu / G. Coste

Nos activités en pratique



Contact

Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires

CHU de Nantes
Hôpital Nord Laennec
RDC bas

☎ : (02401) 65714

@: cardio.genetique@chu-nantes.fr

Service de génétique médicale

CHU de Nantes
Hôpital Mère enfant

☎ : (02400) 83245

Centre de compétence Cardiomyopathie

CHU de Nantes
Hôpital Nord Laennec
RDC bas

☎ : (02447) 68541
(02401) 65714

Centre de compétence Maladies Cardiaques Congénitales Complexes (M3C)

CHU de Nantes
Hôpital Nord Laennec et
Hôpital Mère enfant

☎ : (02400) 83490

Centre de compétence HTAP

CHU de Nantes
Hôpital Nord Laennec

☎ : (02400) 65235

Centre de compétence Syndrome de Marfan et apparentés

CHU de Nantes
Hôpital Nord Laennec et
Hôpital Mère enfant

☎ (02401) 65375
(02400) 83245