



# 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

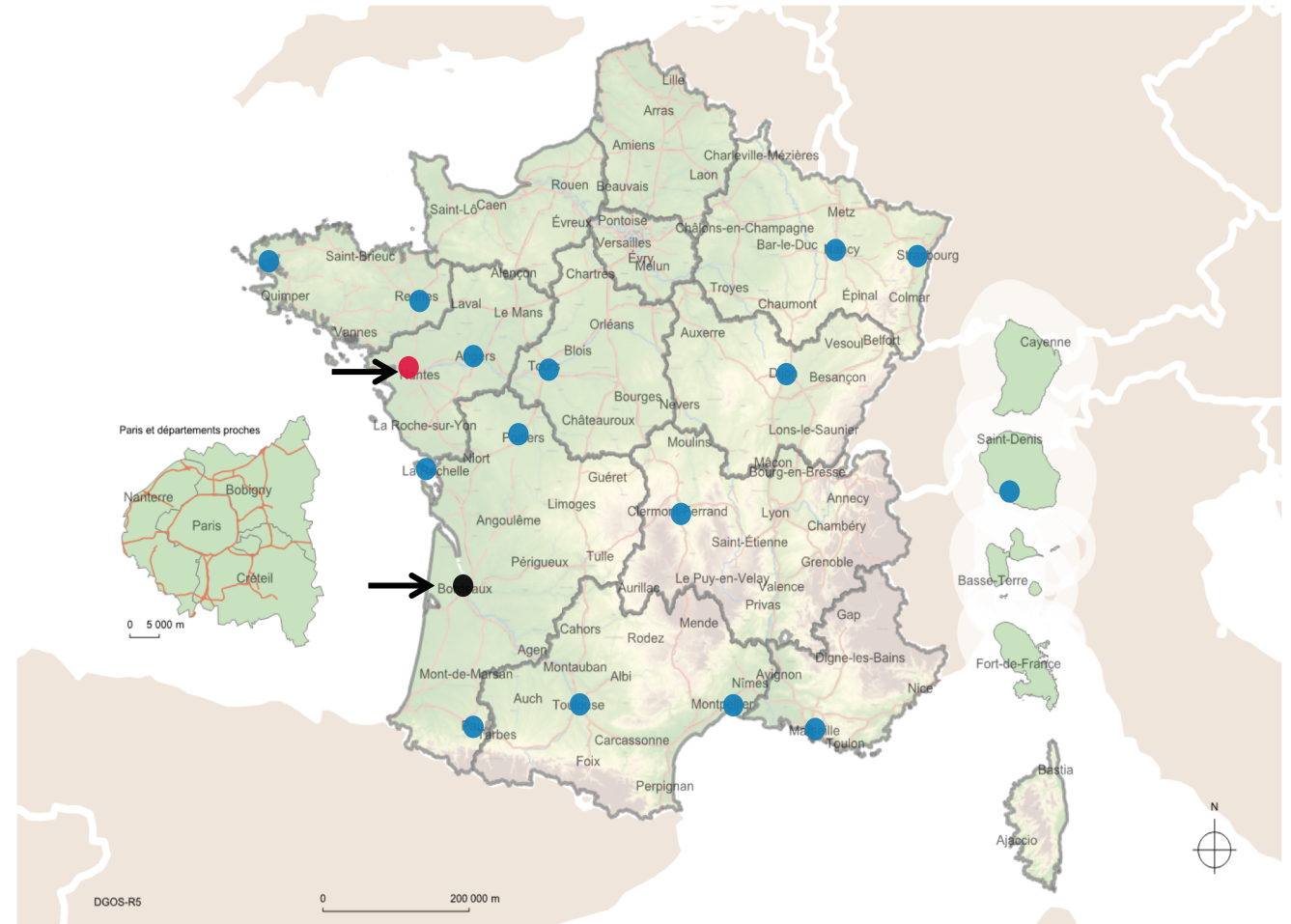
- Et des chercheurs (unité INSERM,CNRS)

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

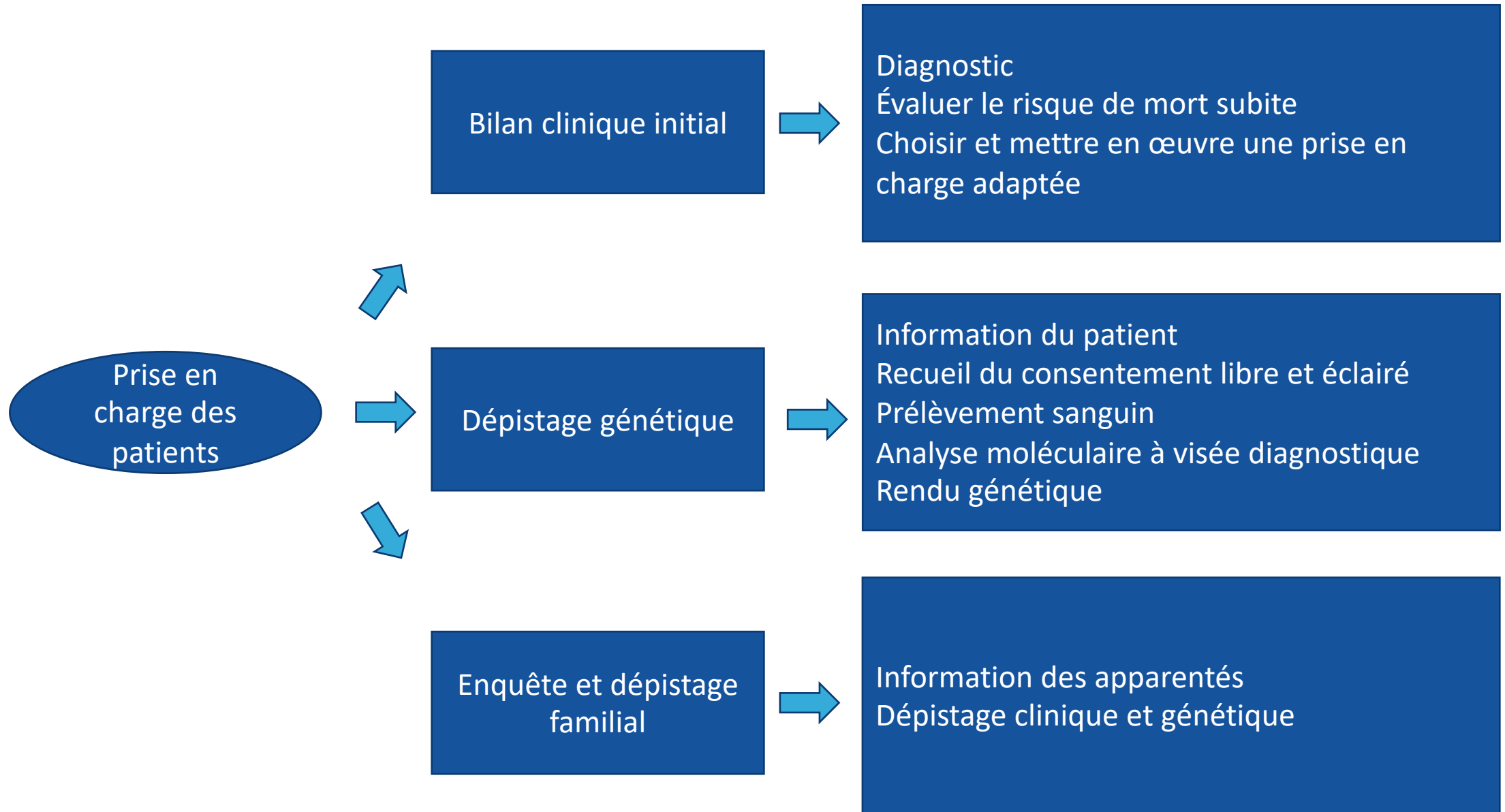
### Pathologies

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**

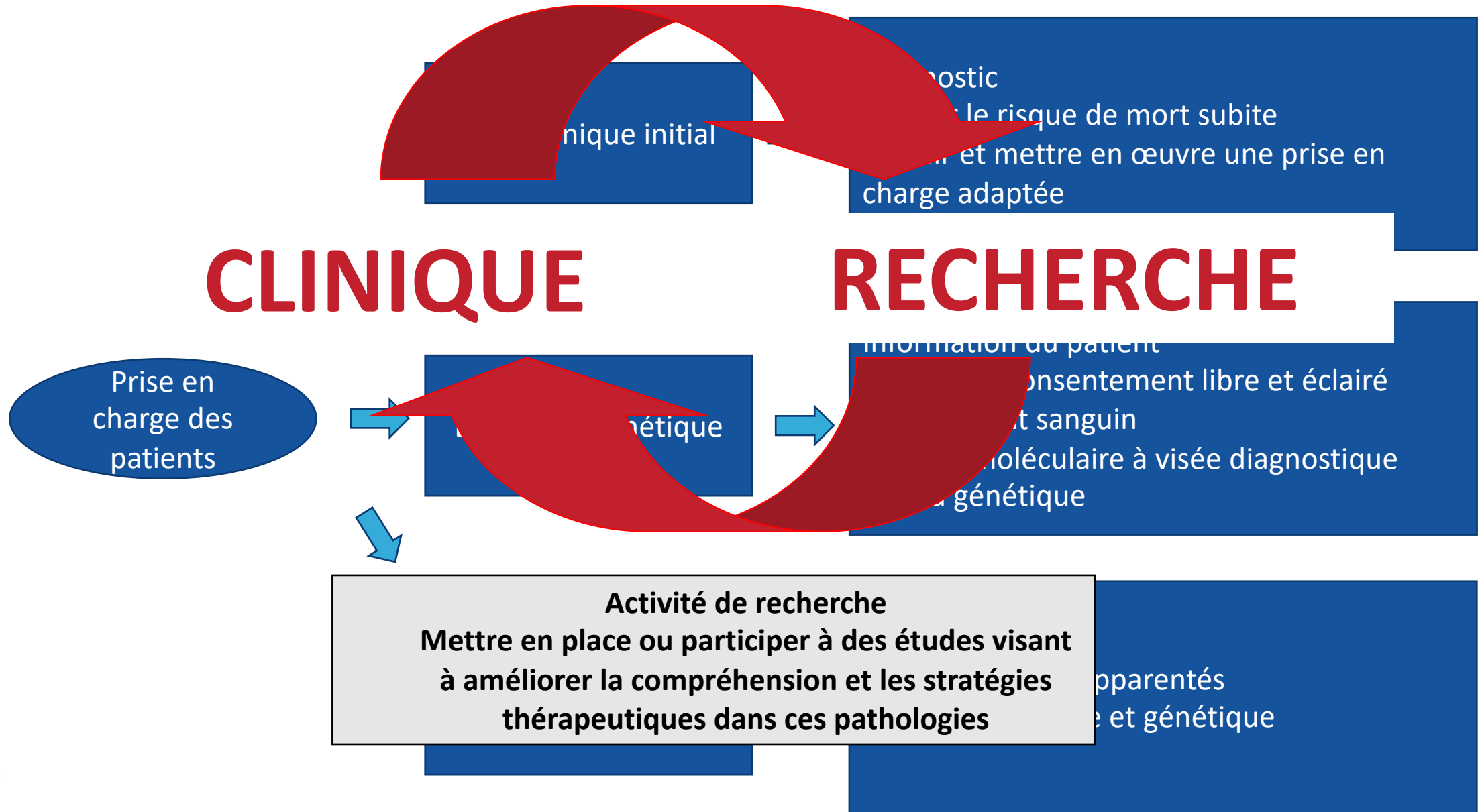
**« Organisation locale du dépistage familial »**

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](mailto: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