

PROGRAMME



cardiogen

filière nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires ou rares

6^{èmes} Journées annuelles de la Filière CARDIOGEN

16 & 17 mai 2019

Journées réservées aux professionnels



IRS-Un - 8 quai Moncouso – 44007 NANTES

Journées sous le haut patronage de Madame la Ministre des Solidarités et de la Santé



filière de santé
maladies rares

Inscription gratuite mais obligatoire :

www.filiere-cardiogen.fr / contact@filiere-cardiogen.fr

JEUDI 16 MAI

Journée dédiée à la recherche

9h30 – 10h00 : Accueil

10h00 : Ouverture de la Journée – Mme Sylvie ESCALON – chef de projet de la mission Maladies rares – DGOS
Vincent PROBST (Nantes), Philippe CHARRON (Paris), Philippe CHEVALIER (Lyon), Damien BONNET (Paris)

10h15-11h00 :

Le Plan Maladies Rares n°3 – Mme Sylvie ESCALON – chef de projet de la mission Maladies rares – DGOS
La Filière Cardiogen, bilan et perspectives - Philippe CHARRON (Paris)

11h-12h30 : Nouveautés dans la recherche

- Séquençage de génome entier : la réponse à toutes les questions ? - Richard REDON (Nantes)
- Epigénétique : comprendre l'incompréhensible - Jean Jacques SCHOTT (Nantes)
- Cellules IPS : un outil diagnostique de routine? – Sylvain RICHARD (Montpellier)
- Patch clamp automatisé: enfin une possibilité de validation rapide des mutations – Jérôme MONTNACH et Barbara BRUNA (Nantes)
- Intelligence artificielle: vers une meilleure prédiction des risques : Projet Cockpit - Philippe CHEVALIER (Lyon)

12h30 – 13h30 : Pause déjeuner

13h30 – 15h30 : MasterClass rythmologie et cardiomyopathies (en parallèle)

MasterClass Rythmologie :

- Etude marquante de 2018/2019

- Frederic SACHER (Bordeaux) : « Localized Structural Alterations Underlying a Subset of Unexplained Sudden Cardiac Death »
- Xavier LEGUILLOU (Poitiers) : « Prédisposition cardiaque génétique du syndrome de mort subite du nourrisson »
- Antoine ANDORIN (Nantes) : « Etudes SABRUS »
- Flavien CHARPENTIER (Nantes) : « Projet RRAD »

- Projet de recherche

- Jean Baptiste GOURRAUD (Nantes) : « Projet Mental Stress »
- Josselin DUCHATEAU (Bordeaux) : « Mesure de la fenêtre électromécanique pour le diagnostic du QT long »
- Philippe MAURY (Toulouse) : « Recueil de cardiomyocytes vivants par technique de cathétérisme »
- Philippe CHEVALIER (Lyon) : « DAVD/CVDA et inhibition de l'axe rénine-angiotensine : l'étude BRAVE »
- Jean Luc PASQUIE (Montpellier) : « Etude SUDEPSY »
- Isabelle DENJOY (Paris) : « Un diagnostic génétique de QT long enfin résolu »

Masterclass Cardiomyopathies :

- Etude marquante de 2018/2019

- Carole MAUPAIN (Pitié Salpêtrière) : « Stratification du risque rythmique dans les laminopathies »
- Thibaud DAMY (Mondor) : « Mode de décès cardiaque dans l'amylose »
- Estelle GANDJBAKHCH (Pitié Salpêtrière) : « Risque d'insuffisance cardiaque dans la DAVD/CVDA »
- Duarte MARTINS (Necker) : « Myocardial inflammation detected by cardiac MRI in Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : a pediatric case series »
- Flavie ADER (Pitié Salpêtrière) : « Apport du test génétique dans la non compaction du ventricule gauche »
- Tania PUSCAS (HEGP) : « CMH de l'adulte jeune : données du registre REMY »

- Projet de recherche

- Lara MARTEAU (Nantes) : « Familial cardiomyopathy in patients affected by acute myocarditis is strongly associated to DSP gene mutations »
- Jean RAPAUD (Rouen) : « Phenomapping dans l'amylose TTR »
- Simon LANNOU (Ambroise Paré) : « Epidémiologie des cardiomyopathies en France : apport du PMSI national »
- Karine NGUYEN (Marseille) : « Séquençage dans la CMH, résultats de l'étude Hypergen 1 »
- Céline BORDET (Pitié Salpêtrière) : « Impact psychosocial du test génétique prédictif dans les maladies cardiaques héréditaires, étude nationale PREDICT »
- Flavie ADER (Pitié Salpêtrière) : « Quels modèles in vivo/in vitro pour évaluer la pathogénicité des mutations dans les cardiomyopathies ? »

15h30 – 16h30 : Session posters avec remise d'un prix poster

16h30 – 18h30 : Session des groupes de travail

- **Groupe 1 :**
Diagnostic et prise en charge
Base de données & recherche
Enseignement et recommandations
Europe et International
- **Groupe 2 :** Tests génétiques et diagnostiques
- **Groupe 3 :** Psychologues

18h30 – 19h30 : Restitution des groupes de travail et Réunion du Comité de pilotage de la Filière

20h30 : Clôture de la journée- Diner

VENDREDI 17 MAI

Journée pratique dédiée aux soins

09h00 – 11h00 La Filière en pratique

- Organisation des centres : Exemple des organisations mis en place dans un centre de compétence - Patricia REANT (Bordeaux), Philippe MAURY (Toulouse)
- Bamacoœur et Bamara: comment les utiliser : Amine BEKHECHI (Paris), Carole GOUTSMEDT (Nantes), Philippe CHARRON (Paris), Philippe CHEVALIER (Lyon), Vincent PROBST (Nantes)
- Test génétique : rappel sur la législation et l'interprétation – Pascale RICHARD (Paris)
- Quelle attitude médicale en face d'un patient à risque de mort subite génétique: les conseils des psychologues : Marie-Lise BABONNEAU et Claire-Cécile MICHON (Paris)
- Le sport: quel message délivrer ? Frédéric SCHNELL (Rennes)

11h00 – 12h00 Table ronde « Que faire face à cette situation inhabituelle ? »

- J'ai fait faire mon séquençage de génome entier, que faire de mon résultat ?
- Demande insistante de test génétique hors législation (ex : enfants)
- DPI
- Voyage

Animateurs : Vincent PROBST, Isabelle DENJOY

Participants : Philippe CHARRON, Philippe CHEVALIER, Frédéric SACHER, Nicolas MANSENCAL, Caroline THAMBO, Pascal DEGROOTE

12h00 – 13h00 : Pause déjeuner

13h00 – 16h00 MasterClass rythmologie et cardiomyopathies (en parallèle)

Discussions autour de différents cas cliniques – recommandations des experts

MasterClass rythmologie

- Alain AL ARNAOUT (Niort-La rochelle) : « Fibrillation ventriculaire induite par propofol chez une femme de 38 ans, sans mutation retrouvée, avec test à l'ajmaline déclenchant des ESV à couplage court »
- Paul BRU (La Rochelle) : « Diagnostic pré symptomatique de DAVD chez un adolescent »
- Paul BRU (La Rochelle) : « Gestion du risque de mort subite dans le cadre du diagnostic pré symptomatique de laminopathie »
- Prune GAILLARD (Pau) : « Un diagnostic atypique de laminopathie »
- Géraldine BERTAUX (Dijon) : « QT long avec difficultés de prise en charge »
- Anne ROLLIN (Toulouse) : « Un cas de Brugada »
- Soraya ANYS (Nantes) : « Brugada pédiatrique »
- Damien MINOIS (Nantes) : « Transplantation cardiaque pour orage rythmique dans un contexte de syndrome de Brugada »
- Dimitri GRIMAULT (Nantes) : « Cardiomyopathie avec dysfonction systolique ventriculaire gauche, associée à des arythmies atriales et ventriculaires »

MasterClass Cardiomyopathies

- Atelier Imagerie des cardiomyopathies (13h-14h30)

- Nicolas PIRIOU (Nantes) : DAVD
- Patricia REANT (Bordeaux) : CMH
- Nicolas MANSENCAL (Paris) : Non compaction du myocarde
- Olivier LAIREZ (Toulouse) : Amylose
- Elena GALLI (Rennes) : CMD

- Cas cliniques (14h30-16h)

- Alexis HERMIDA (Amiens) : « CMH obstructive chez le sujet jeune »
- Fabien LABOMBARDA (Caen) : « Maladie de Fabry : difficultés diagnostiques »
- Carole MAUPAIN (Pitié Salpêtrière) : « Cardiomyopathie ou dopage ? »
- Pascal DEGROOTE (Lille) : « HCM or not HCM that is the question ? »
- Aurélien PALMYRE (Ambroise Paré) : « Autopsie génétique après mort subite »
- Eve CARIOU (Toulouse) : « Un cas d'amylose »

16h00 - « Le score de risque et les facteurs de risques de mort subite dans la CMH » Vincent PROBST

16h15 - Clôture de la journée

Plus d'informations sur www.filiere-cardiogen.fr

facebook. Filière nationale de santé Cardiogen

You Tube Cardiogen

twitter @Cardiogen_FSMR

Partenaires :

