

Dossier de presse



LIGUE CONTRE LA
CARDIOMYOPATHIE

De l'expérience des uns
peut naître l'espoir des autres

1^{ère} ASSOCIATION FRANÇAISE DÉDIÉE AUX PERSONNES ATTEINTES DE CARDIOMYOPATHIE AYANT POUR BUT L'ASSISTANCE DES MALADES ET DE LEUR FAMILLE AINSI QUE LE SOUTIEN DE LA RECHERCHE

Association loi 1901 - 6 rue du Houssay - 28800 MONTBOISSIER

Tél. 02 37 47 41 18 / 06 86 41 41 99 - Fax : 02 37 47 23 22 - E-mail : ligue-cardiomyopathie@orange.fr

www.ligue-cardiomyopathie.com

Affiche réalisée grâce au soutien de la FMO



Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com

Présentation



♥ Pourquoi avoir créé cette association ?

La Ligue contre la Cardiomyopathie a été créée en juillet 2007, à la suite de la disparition d'un jeune homme de 30 ans, victime d'une mort subite alors qu'il était atteint d'une cardiomyopathie dilatée.

Son entourage, souhaitant soutenir la recherche autour de cette maladie dite rare, s'est aperçu qu'aucune structure n'existait pour les malades atteints de cardiomyopathie : la Ligue contre la Cardiomyopathie a alors été créée, avec le soutien indéfectible du corps médical, dont le Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires coordonné par le Docteur Philippe CHARRON.

♥ Qu'est ce que la cardiomyopathie ?

La cardiomyopathie ou myocardiopathie constitue un groupe hétérogène de maladies entraînant un dysfonctionnement intrinsèque du myocarde, sans raison apparente. Elle altère le tonus musculaire du cœur et réduit ainsi sa capacité à pomper le sang vers le reste de l'organisme

La cardiomyopathie, c'est pour la forme dilatée de la maladie, la première cause de transplantation cardiaque. C'est également, pour la forme hypertrophique de la maladie, la première cause de décès sur les terrains de sport.

Classifiée dans la catégorie des maladies rares, la cardiomyopathie est pourtant une maladie connue de tous, sans pour autant qu'elle soit clairement identifiée.

Notre comité scientifique

Epaulée depuis sa création par le Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires, un comité scientifique s'est constitué sous la présidence du Docteur Philippe CHARRON, coordonnateur du Centre national de référence pour les maladies cardiaques héréditaires, et actuel représentant de la France dans le bureau du groupe de travail européen « Myocardial and pericardial diseases » de la Société Européenne de Cardiologie, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Se sont également joints à ce comité les personnalités suivantes :

- Professeur Jean Noel TROCHU, actuel Président du groupe de travail « Cardiomyopathies et Insuffisance cardiaque » de la Société Française de Cardiologie (SFC), service de Cardiologie, CHU Nantes

- Docteur Robert FRANCK (co auteur de la première publication mondiale décrivant la Cardiomyopathie et la Dysplasie ventriculaire droite arythmogène, Service de cardiologie, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

- Professeur Christophe LECLERQ, service de Cardiologie, CHU Rennes

- Professeur Michel KOMAJDA, ancien Président de la SFC, Service de cardiologie, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

- Professeur Gilbert HABIB, actuel Président de la Filiale d'échographie de la SFC, service de Cardiologie, CHU Marseille

- Professeur Michel DESNOS, ancien président du groupe de travail « Cardiomyopathies et Insuffisance cardiaque » de la SFC, service de Cardiologie, CHU HEGP, Paris - Professeur Olivier Dubourg, ancien membre du bureau du groupe de travail européen « Myocardial and pericardial diseases » de la Société Européenne de Cardiologie, service de cardiologie, CHU Ambroise Paré, Boulogne Billancourt.

Nos missions

♥ La Ligue contre la Cardiomyopathie a pour première vocation de soutenir les malades par l'écoute, la mise en relation avec les services hospitaliers compétents, le contact avec d'autres malades, ...

♥ Elle a également l'ambition d'entretenir et de développer l'espoir des malades, en finançant des projets de recherche, afin de trouver des traitements plus appropriés susceptibles de mener, un jour, les malades sur le chemin de la guérison. Les dotations sont remises aux lauréats, chaque année lors de la cérémonie de clôture des Journées Européennes de Cardiologie au Palais des Congrès à PARIS.

En 2009, un projet clinique, concernant les grossesses chez les femmes atteintes de cardiomyopathie dilatée et un projet fondamental concernant la caractérisation d'un modèle murin de cardiomyopathie dilatée ont été ainsi financés.

En 2010, un projet clinique, concernant la valeur pronostique du BNP dans la cardiomyopathie hypertrophique a été financé.

En 2011, un projet de recherche fondamentale et un projet de recherche clinique doivent être financés. Ces projets sont en cours de sélection par notre Comité Scientifique.



Ligue contre la Cardiomyopathie

L'association a été créée en 2007 lors du Plan Maladies Rares sous accord localisé à promouvoir l'information et la recherche en matière de maladies rares. Ce Plan, qui devrait être renouvelé en 2010, est devenu un outil essentiel pour la prise en charge des personnes atteintes de maladies rares, par l'intermédiaire des centres de référence (ou l'établissement le Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires) et de son réseau régional, les centres de compétence (il existe 17 centres de compétence des maladies cardiaques héréditaires).

Qu'est-ce que la cardiomyopathie ?

Le terme "cardiomyopathie" désigne un groupe hétérogène de maladies entraînant un dysfonctionnement structurel du myocarde. La cardiomyopathie altère le temps musculaire du cœur et réduit ainsi sa capacité à pomper le sang vers le reste de l'organisme. Les principales types de cardiomyopathie sont les suivants :

- la cardiomyopathie dilatée, une des principales causes de transplantation cardiaque
- la cardiomyopathie hypertrophique, première cause de mortalité des sportifs au 1^{er} trimestre de vie
- la dysplasie ventriculaire droite arythmogène.

La cardiomyopathie, maladie encore mal connue, principalement d'origine génétique, implique en outre des complications telles que l'insuffisance cardiaque et/ou des arythmies ventriculaires. Les traitements sont médicamenteux, uraux (dérivés, stimulateurs) jusqu'à la transplantation cardiaque.

Quel est le rôle de la Ligue contre la Cardiomyopathie ?

L'association a pour première vocation de soutenir les malades par l'écoute, la mise en relation avec les services hospitaliers compétents, le contact avec d'autres malades...

Elle a également pour objectif, au travers des opérations de collecte de dons, de réunir des fonds destinés à financer des projets de recherche médicale autour des différentes formes de cardiomyopathie.

La Ligue contre la Cardiomyopathie s'est engagée à affecter l'essentiel de ses fonds récoltés au profit de la recherche, son but de fonctionnement étant principalement financé par les cotisations de ses membres.



Rechercher nous sur www.ligue-cardiomyopathie.com
La maladie ne doit plus être une fatalité.
Elle peut être vaincue.

Devenir de l'espoir en finançant la recherche

Préside par le Docteur Philippe CHAMBRON, le conseil scientifique de l'association réunit les plus grands spécialistes nationaux de la cardiomyopathie (Professeur Jean-Philippe ESCOFFIER, M.D., Docteur Robert FRANK, M.D., M.Sc., Docteur Christophe LEBLANC, M.D., Docteur Mehdi KOMARFA, M.D., Docteur Jacques, Docteur Gilbert SARRIS, M.D., Docteur Michel DESNOIS, M.D., Docteur Olivier DUBOURG, M.D., Docteur Anne-Paule).

Chaque année, le conseil scientifique de l'association se charge de sélectionner des appels d'offres, puis de sélectionner les projets de recherche qui seront financés par l'association.

Depuis 2009, deux projets cliniques, dont un concernant les grossesses chez les femmes atteintes de cardiomyopathie dilatée et l'autre l'étude de la valeur pronostique du BNP dans une population de patients porteurs de CMH, ainsi qu'un projet fondamental concernant la caractérisation d'un modèle murin de cardiomyopathie dilatée (modèle de génie de la cardiomyopathie) ont été ainsi financés. Les dotations ont été remises lors de la cérémonie de clôture des Journées Européennes de Cardiologie au Palais des Congrès à Paris.

Nos objectifs

- Faire connaître la maladie
- Aider financièrement la recherche sur la maladie
- Informer les familles des malades
- Favoriser la communication entre cliniciens et chercheurs



La maladie reste la première des grandes injustices de la vie. Chacun d'entre nous est susceptible d'être touché un jour ou l'autre, à tout instant de son existence, sans y être préparé.

La lutte contre la maladie est un défi quotidien pour les malades et leur entourage, mais aussi pour les médecins et les chercheurs.

Le but d'une association telle que la Ligue contre la Cardiomyopathie est de permettre à chacun de s'associer à ce défi en donnant un peu de son temps ou de ses argent...

N'oublions jamais que l'avancée de la recherche dépend essentiellement du temps et de l'argent que l'on accepte d'y consacrer.



Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com

Les Cardiomyopathies

La cardiomyopathie ou myocardiopathie constitue un groupe hétérogène de maladies entraînant un dysfonctionnement intrinsèque du myocarde, sans raison apparente.

Certaines affections du myocarde peuvent en effet résulter d'une cause extrinsèque au cœur : une maladie métabolique (diabète, hyperthyroïde, ...), une maladie auto-immune (sclérodermie, périarthrite noueuse, ...), une prise de toxique (alcool, stupéfiants, chimiothérapie cancéreuse, ...), une malnutrition ...

La cardiomyopathie altère le tonus musculaire du cœur et réduit ainsi sa capacité à pomper le sang vers le reste de l'organisme. Les principaux types de cardiomyopathie sont les suivants :

- cardiomyopathie dilatée : il existe une altération de la contractilité du muscle cardiaque (baisse de la fraction d'éjection), entraînant ainsi une diminution de la fonction de pompe du muscle, avec risque d'insuffisance cardiaque. Cela aboutit à un « remodelage » des cavités cardiaques. Le ventricule gauche va augmenter son volume pendant la période de contraction (diastole). Cette augmentation des volumes sanguins compense, en partie, la perte de contractilité du myocarde pour assurer le débit cardiaque.

- cardiomyopathie hypertrophique : les parois des cavités cardiaques sont anormalement épaissies. Il s'agit bien souvent d'une hypertrophie affectant le septum inter ventriculaire, faisant parfois saillie dans le ventricule gauche dans les formes obstructives de la maladie. Le muscle se contracte normalement mais l'épaississement de la paroi fait obstruction à l'éjection du sang depuis le ventricule gauche durant sa contraction (systole). Durant la période de détente (diastole), le myocarde, qui est plus rigide, se relâche mal et le ventricule se remplit donc moins.

- cardiomyopathie restrictive : le rythme et la contractilité du cœur peuvent être normales mais le cœur ne se relâche pas convenablement. Les parois sont enraidies, sans être épaissies, les empêchant de se remplir convenablement de sang. La fonction pompe du cœur est affectée, la aussi, avec fréquente insuffisance cardiaque.

- la cardiomyopathie ou dysplasie ventriculaire droite arythmogène : le tissu musculaire du ventricule droit est progressivement remplacé par un tissu adipeux et fibreux, le ventricule gauche peut être secondairement affecté.

La cardiomyopathie engendre souvent des troubles du rythme cardiaque, soit sous la forme d'extrasystoles, soit sous la forme de tachycardie prolongée (emballement de la fréquence cardiaque).

Actualités

Etre atteint d'une maladie rare conduit bien souvent à l'isolement.

Pour lutter contre cet isolement, des associations de malades se créent et s'activent.

Conscient de l'impérative nécessité de développer l'information auprès des patients, le Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires s'est associé à la Ligue contre la Cardiomyopathie, avec l'Association Bien vivre le QT Long, pour organiser une première journée de sensibilisation nationale autour des maladies cardiaques héréditaires.

Cet évènement à pour objectif de parler de ces maladies, de mieux identifier les structures prenant en charge ces pathologies, et bien entendu, d'apporter des éléments d'information aux patients, leur permettant de mieux appréhender leur quotidien.

Première journée de dimension nationale sur le sujet, de nombreux spécialistes viendront s'exprimer en public, en présence du Ministère de la Santé, et du Professeur Alain CALMAT.



1^{ère} JOURNÉE NATIONALE DES
MALADIES CARDIAQUES HÉRÉDITAIRES

Sous le haut patronage du Ministère de la Santé

Samedi 8 janvier 2011
10h00 - 18h00
Université Paris VI - CHU Pitié-Salpêtrière
47 bd de L'Hôpital 75013 PARIS

Journée d'information ouverte au public
Cardiomyopathies, syndrome du QT Long, syndrome de Brugada ...

Parlons-en ensemble

Programme et inscription :
www.cardiogen.aphp.fr

un numéro de téléphone est mis à votre disposition
si vous ne disposez pas d'un accès internet :
03 44 26 09 92

Journée d'information et de sensibilisation à l'initiative du Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires, de l'Association Bien Vivre avec le QT Long, et de la Ligue contre la Cardiomyopathie

Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com

Contact :
Léa FALLOURD

Mail : lea.fallourd@wanadoo.fr
Tel : 06 86 41 41 99



Communiqué de presse

«Première Journée Nationale des maladies cardiaques héréditaires, **le Samedi 08 janvier 2011, 10h-18h, Amphithéâtre ADICARE, Institut de Cardiologie, Faculté de Médecine de la Pitié-Salpêtrière, Paris**, sous le haut patronage du Ministère de la Santé et de l'Université Paris VI, Journée ouverte aux familles et au grand public, destinée à échanger sur le diagnostic et la prise en charge médicale et sociale de ces maladies, organisée par les Associations de patients atteints de maladies cardiaques héréditaires, dont la Ligue contre la Cardiomyopathie & l'Association Bien vivre avec le QT long, En collaboration avec le Centre national de référence pour les maladies cardiaques héréditaires, Paris.»
[Dr Philippe CHARRON](#)more

-Connaissez-vous les maladies responsables de mort subite chez le sujet jeune ?

-Connaissez-vous les maladies responsables d'insuffisance cardiaque chez le sujet jeune, et qui constituent les principales indications de transplantation cardiaque ?

-Ce sont les « cardiomyopathies » et certaines maladies « électriques » cardiaques.

-Ces maladies sont encore diagnostiquées trop tardivement, alors qu'il existe des thérapeutiques souvent efficaces pour prévenir les complications.

Mobilisons nous pour mieux faire connaître ces maladies !



Informations, programme et inscription : www.cardiogen.aphp.fr

(Un numéro de téléphone est mis à disposition si vous ne disposez pas d'un accès Internet : 03 44 26 09 92)

Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com



PROGRAMME DE LA 1ÈRE JOURNÉE DES MALADIES CARDIAQUES HÉRÉDITAIRES

« Sous le haut patronage du Ministère de la Santé »

SAMEDI 08 JANVIER 2011

Institut de Cardiologie, Amphithéâtre ADICARE
CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

10h00 Accueil

10h30 Ouverture de la journée : Dr Philippe CHARRON (coordinateur du Centre national de référence « maladies cardiaques héréditaires ») ; le représentant du Ministère de la Santé ; Pr Alain CALMAT (ancien Ministre des Sports, actuel président de la commission médicale du CNOSF), Pr Christian CABROL (à confirmer)
Mot d'accueil

10h45 Mise en perspective : le Plan « maladies rares », son apport et son avenir, par le représentant du Ministère de la Santé

11h00 Présentation des Associations de malades (Dominique de BELLAIGUE, Président de la « Ligue contre la Cardiomyopathie », et Stéphanie Paret, Présidente de l'« Association Bien vivre avec le QT long »)

11h10 Les maladies cardiaques héréditaires: de quoi parle t-on ?

Brève présentation des principales cardiomyopathies et troubles du rythme :

- Cardiomyopathie Hypertrophique et Cardiomyopathie Dilatée (Pr Richard Isnard, CHU Pitié-Salpêtrière)
- Syndrome du QT long (Dr Isabelle Denjoy, CHU Lariboisière)
- Cardiomyopathie/Dysplasie ventriculaire droite arythmogène et syndrome de Brugada (Dr Françoise Hidden-Lucet, CHU Pitié-Salpêtrière)

12h40 Pause déjeuner (buffet)

13h55 Reprise

14h00 1^{ère} table ronde (autour de l'idée de « connaître » la maladie)

Pourquoi un conseil génétique et un test génétique ? : (Dr Philippe Charron, cardiologue généticien, Dr Isabelle Denjoy, cardiologue, Dr Pascale Richard, biologiste moléculaire, Mlle Audrey Mallet, conseillère en génétique, Mlle Marie-Lise Babonneau, psychologue)

Questions / réponses dans la salle

15h00 2^{nde} table ronde (autour de l'idée de « vivre avec » la maladie)

Quel type d'activité sportive peut on avoir ? (Pr François Carré, CHU Rennes, Dr Jean-Marc Lupoglazoff, CHU Robert Debré, Pr Michel Desnos, CHU HEGP, Pr Antoine Leenhardt, CHU Lariboisière, Pr Alain Calmat)

Questions / réponses dans la salle

16h00 Vivre avec la pathologie : Témoignages de malades

Modérateurs : Léa Fallourd, représentant la « Ligue contre la Cardiomyopathie », et Stéphanie Paret, représentant l'« Association Bien vivre avec le QT long ».

Réactions - Questions de la salle

17h30 Clôture de la journée : Mme Léa Fallourd, Mme Stéphanie Paret, Dr Philippe Charron

Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com

Les maladies cardiaques héréditaires : des maladies graves encore insuffisamment connues et diagnostiquées.

Les maladies cardiaques héréditaires les plus fréquentes sont regroupées, d'une part en cardiomyopathies (maladie du muscle cardiaque), et d'autre part en troubles du rythme purement électriques. Il s'agit de maladies génétiques dont les complications surviennent principalement chez les sujets jeunes (adolescents et adultes jeunes).

Les cardiomyopathies sont caractérisées par des anomalies de morphologie et de fonction du cœur (bien analysées par l'échographie cardiaque) et on distingue plusieurs maladies : les cardiomyopathies hypertrophique, dilatée, restrictive, ventriculaire droite arythmogène. Les cardiomyopathies peuvent se compliquer d'insuffisance cardiaque, un stade de la maladie où le cœur ne pompe pas suffisamment bien le sang, avec une circulation sanguine qui se fait donc mal, et de ce fait l'ensemble du corps ne reçoit pas assez d'oxygène et d'éléments nutritifs.

L'insuffisance cardiaque est caractérisée un handicap important dans la vie quotidienne (essoufflement, fatigue...), des hospitalisations prolongées et récurrentes, enfin par une lourde mortalité (50 % à 5 ans à partir de l'apparition des premiers symptômes). Dans les formes les plus évoluées, une transplantation cardiaque est parfois nécessaire.

Les troubles du rythme sont analysés par l'électrocardiogramme, et on distingue plusieurs maladies comme le syndrome du QT long, le syndrome de Brugada. Les troubles du rythme, mais aussi les cardiomyopathies, peuvent se compliquer de tachycardies graves (des emballements du cœur avec une fréquence cardiaque rapide) qui sont à l'origine de sensations de palpitations et de pertes de connaissance, pouvant conduire à un arrêt cardiaque (encore appelé « mort subite »). Ces tachycardies sont souvent favorisées par le sport intensif ou un stress adrénérurgique important.

Ces maladies sont relativement fréquentes dans la population générale : une personne sur 500 pour la plus fréquente (la cardiomyopathie hypertrophique), entre une personne sur 2000 ou 5000 pour la plupart des autres maladies. On peut estimer que plus de 200.000 personnes en France souffrent de ces maladies. Surtout, elles constituent des causes majeures de décès du sujet jeune, que cela soit par insuffisance cardiaque ou par troubles du rythme. Ainsi elles constituent les principales causes de mort subite chez le sujet jeune, en particulier le sportif de moins de 35 ans. Elles constituent aussi les principales indications de transplantation cardiaque, devant l'infarctus du myocarde.

Reconnaître les symptômes et les personnes à risque.

Pourquoi est-il important de faire le diagnostic de ces maladies ?

Il est primordial de faire le diagnostic de ces maladies précocement de façon à pouvoir mettre en place une prise en charge médicale optimale dès que possible. Dans la plupart de ces maladies, il existe un traitement médicamenteux efficace permettant non seulement de soulager les symptômes mais aussi de prévenir en grande partie les complications. Des conseils stricts vis-à-vis du sport doivent être également donnés, avec interdiction de certains sports (à risque de provoquer des tachycardies graves). Parfois, une liste de médicaments contre-indiqués doit être remise car certains médicaments peuvent favoriser les tachycardies graves.

La deuxième implication du diagnostic est que ces maladies sont génétiques avec une transmission possible aux apparentés. Ces maladies étant souvent « autosomique dominante », il existe un risque de 50% de transmission à chaque apparenté au premier degré (fratrie, enfants). Il est donc important de mettre en place une surveillance médicale familiale, ou de proposer un test génétique prédictif lorsque cela est possible, pour organiser le diagnostic et la prise en charge des apparentés.

Quelles sont les personnes à risque ?

Le dépistage concerne plusieurs types de personnes à risque : (i) en premier lieu les apparentés d'une personne chez qui le diagnostic de l'une de ces maladies a été fait (du fait de l'origine génétique de ces maladies et du risque de transmission), mais aussi (ii) les apparentés d'une personne décédée jeune (avant l'âge de 40 ans) de « mort subite » ou « d'insuffisance cardiaque » même si le diagnostic précis de la cause du décès n'a pas pu être établie (en raison de la forte probabilité que le décès relève à cet âge d'une de ces maladies), enfin (iii) les personnes jeunes (surtout moins de 40 ans) qui ont une activité sportive importante (l'examen médical doit rechercher les maladies en question, leur présence pouvant contre indiquer l'activité sportive).

Quels sont les principaux symptômes ?

Certains patients ressentent des symptômes, tels qu'un *malaise*, qui peut aller jusqu'à la *perte de connaissance* (parfois liée à un effort physique important, mais pas toujours) ou un *essoufflement* à l'effort (limitant leur capacité d'exercice), ou des *palpitations* (sensation inconfortable de percevoir ses battements cardiaques, irréguliers ou bien rapides), ou plus rarement des *douleurs thoraciques* (au repos ou à l'effort).

La présence de symptômes (notamment la perte de connaissance) doit alerter, et conduire à consulter son médecin.

Pour en savoir plus : www.ligue-cardiomyopathie.com

