

LETTRE D'INFORMATION N°6

Bientôt 3 années d'existence, l'association compte de nombreux adhérents et fidèles donateurs. Nous les remercions pour leur soutien. En quelques lignes, voici ce que votre soutien nous a permis de réaliser.

Intégration du comité de pilotage du CRMCH

L'association a été conviée à intégrer le comité de pilotage du Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires, et a participé, à ce titre, à son évaluation, dont le résultat devrait être prochainement connu. Deux réunions du comité ont déjà eu lieu pour :

- finaliser la rédaction des cartes de soins,
 - évaluer les besoins en matière socio-économique avec la maison des personnes handicapées, (mission COTOREP)
 - organiser une journée annuelle des associations, ouverte au grand public,
 - présenter les projets et études en cours au sein du centre.
- D'autres réunions devraient suivre. Cette collaboration, qui devrait être renforcée dans le cadre du prochain Plan Maladies Rares, permet aujourd'hui aux malades de prendre part à l'organisation de l'offre de soins qui leur est proposée, ce qui constitue une avancée majeure.

Communication

Le Crédit Agricole Val de France devient partenaire de l'association et met à sa disposition ses outils de communication.

D'autres dossiers de demande de partenariat seront déposés auprès d'autres caisses régionales du Crédit Agricole, afin d'étendre ce partenariat sur le plan national.

Site Web

Le site de l'association devrait prochainement s'enrichir de fiches techniques relatives à la prise en charge de la maladie par les organismes sociaux, et aux différentes allocations et indemnités pouvant être sollicitées.

A la suite de la disparition de la FMO, nous ne disposons plus de forum, et recherchons activement une solution.

Actualités

- l'association « IF Association » réalise actuellement un conte pour enfants dont 50% des bénéfices seront remis à la Ligue : nous recherchons un éditeur ...
- un jeu de l'oie sur le thème de la cardiomyopathie est en cours de réalisation, nous recherchons des distributeurs ...
- critérium de Vitesse à Argentan au profit de l'association le 2 mai 2010, remise d'un chèque de 6000 €,
- tournois de Basket à FRANQUEVILLE SAINT PIERRE le 12 juin 2010, et à BOURGUEIL le 19 juin 2010, organisés par des membres de l'association,
- nouvel appel d'offres pour deux projets de recherche à financer lancé en mars 2010,
- organisation d'un pique-nique de rencontre pour les membres actifs à la fin de l'été 2010,
- organisation de la 1ère journée nationale des maladies cardiaques héréditaires, fin 2010 début 2011,
- et toujours, la recherche d'un parrain ou d'une marraine emblématique

Projets financés par la Ligue à ce jour :

- Projet du Docteur E.VILLARD Pitié Salpêtrière 2008

« A la suite de l'identification du gène de la myopalladin, une protéine de structure des fibres contractiles cardiaques, comme étant un nouveau gène portant des mutations responsables de cardiomyopathie dilatée humaine, un modèle de souris portant l'une des mutations responsables identifiées a été réalisé.

Le projet vise à reproduire la cardiomyopathie humaine et à étudier et comprendre les mécanismes de l'apparition de la maladie chez cette souris génétiquement modifiée.

Les signes d'une cardiomyopathie tant sur le plan histologique et morphologique que moléculaire ainsi que ceux d'une éventuelle insuffisance cardiaque associée seront recherchés.

Ce projet a également pour objectif, moins immédiat, d'évaluer la faisabilité d'une approche thérapeutique basée sur le blocage spécifique de l'expression du gène malade de l'animal. Pour cela, lors de la réalisation du modèle de souris, une cible thérapeutique associée strictement au gène dit « malade » a été introduite en même temps que la mutation. »

- Projet du Professeur J.N. TROCHU CHU NANTES 2008

« Il n'existe que très peu de données dans la littérature chez les femmes atteintes de cardiomyopathies identifiées avant la grossesse, ou diagnostiquées dans les premiers mois. Les publications concernent surtout les cardiomyopathies hypertrophiques alors que les séries restent extrêmement succinctes pour les cardiomyopathies dilatées. Une meilleure connaissance sur la possibilité de réaliser une grossesse, des risques évolutifs, et des modalités de la prise en charge est nécessaire pour l'amélioration du suivi et les conseils délivrés aux patientes atteintes de cardiomyopathies dilatées. L'objectif de l'étude est donc de réaliser un registre français des grossesses chez les patientes atteintes de cardiomyopathie dilatée, afin d'apprécier les caractéristiques cliniques, d'étudier l'évolution et les complications maternelles et néonatales des grossesses. Cette étude s'appuiera sur le réseau des centres de compétence et de référence « maladies cardiaques héréditaires », et le groupe de travail Insuffisance Cardiaque et Cardiomyopathies de la Société Française de Cardiologie. »

- Projet du Professeur R.ISNARD Pitié Salpêtrière 2009

« La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une maladie du muscle cardiaque le plus souvent génétique, qui se caractérise par une hypertrophie du myocarde généralement asymétrique, prédominant sur le septum interventriculaire, associée à une réduction de la taille de la cavité ventriculaire gauche. Sa fréquence dans la population générale a été estimée à 1/500. Elle est le plus souvent secondaire à une mutation sur des gènes codant pour des protéines du sarcomère. La fonction systolique est généralement normale ou augmentée, mais il existe une atteinte fréquente de la fonction diastolique pouvant conduire à une augmentation des pressions intracardiaques. Le pronostic de cette maladie est extrêmement variable, de nombreux patients restant peu symptomatiques ou asymptomatiques durant toute leur vie, alors que d'autres vont développer des complications : insuffisance cardiaque, mort subite, accidents vasculaires cérébraux. On estime sur des populations non sélectionnées que le risque de décès est de l'ordre de 1 à 2 % par an, la mort subite représentant environ 50 % des décès. Un certain nombre de facteurs pronostiques ont été proposés, pour prédire les complications.

L'élévation des pressions de remplissage ventriculaire gauche peut être appréciée de manière non invasive par l'échocardiographie doppler et est généralement corrélée aux symptômes d'insuffisance cardiaque. Néanmoins la fiabilité des indices proposés reste controversée. De manière générale, le BNP (brain natriurétique peptide) est un marqueur biologique associée à une augmentation des pressions intracardiaques. Certains travaux ont montré que le BNP pouvait être augmenté dans la CMH proportionnellement à la sévérité des symptômes (NYHA). Néanmoins aucune étude n'a évalué de manière prospective le rôle pronostic de ces indices.

L'étude a pour but d'étudier de manière prospective la valeur pronostique du BNP dans une population de patients porteurs de CMH ».