

Le centre de compétence de Bordeaux, une équipe au service du soin et de la recherche



Le Centre de Compétence du CHU de Bordeaux est situé sur le site de Haut-Lévêque à Pessac dans l'hôpital Cardiologique. Il a été créé en 2008 et offre aux patients porteurs de cardiopathies héréditaires une prise en charge pointue et globale de leur maladie. Il est coordonné par les docteurs Réant (service du Pr Roudaut) pour ce qui concerne les cardiomyopathies héréditaires, Thambo (service de génétique du Pr Lacombe) pour la partie génétique et Sacher (service de rythmologie du Pr Haissaguerre) pour la gestion des patients avec maladies rythmiques héréditaires.

Cette activité d'expertise cardiologique régionale s'est particulièrement bien développée grâce à une étroite collaboration avec le service de génétique, incluant des consultations en binôme cardiologue-généticien.

Prises de rendez-vous : Consultation cardiomyopathies - **05 57 65 64 30**
Consultation rythmologie - **05 57 65 63 56**

Pour en savoir plus www.filiere-cardiogen.fr

Dr Frédéric Sacher, rythmologue et coordinateur du centre de compétence pour les troubles du rythme

Frédéric Sacher découvre la cardiologie lors de son externat à Tours de 1993 à 1999 puis se spécialise lors de son internat à Bordeaux jusqu'en 2003. Il y reste pour effectuer son clinat en électrophysiologie dans le service du Pr Michel Haissaguerre. Il développe alors le centre de compétence maladies rythmiques héréditaires en partenariat étroit avec, à l'époque, le réseau « Ouest » (Nantes, Tours, Rennes, Brest). Il pratique en parallèle une activité de rythmologie invasive (ablation par radiofréquence des arythmies cardiaques). En 2006, il renforce son parcours par une mobilité d'un an à Boston au Brigham and Women's Hospital en travaillant sur les arythmies ventriculaires.

Depuis, Frédéric Sacher est praticien hospitalier en électrophysiologie au CHU de Bordeaux, dans le service du Pr Haissaguerre. Il est également titulaire d'une thèse de sciences sur les caractéristiques du substrat des arythmies ventriculaires et d'une habilitation à diriger des recherches.

En quoi consiste aujourd'hui votre activité ?

J'ai trois axes de travail et de recherche. Le premier est la gestion des patients avec maladies rythmiques héréditaires, en collaboration avec le Dr Arnaud Denis. Nous avons également la chance de pouvoir proposer des consultations en binôme avec notre généticienne, le Dr Caroline Thambo, pour le dépistage familial. Ma deuxième activité, aussi importante que la première, est la gestion des arythmies ventriculaires, en particulier en termes d'ablation, avec les Prs Jais et Hocini. Enfin, je m'occupe, avec le Dr Derval, de la gestion et de l'ablation des troubles du rythme chez les enfants et les patients porteurs de cardiopathie congénitale. Outre cette activité clinique qui nous a permis de réaliser de nombreux projets de recherche, je participe à l'activité de l'Institut hospitalo-universitaire de rythmologie et de modélisation cardiaque (IHU LIRYC) qui a pu voir le jour grâce aux investissements d'avenir et au travail de Michel Haissaguerre. De nombreux travaux de recherche translationnelle sont en cours avec les équipes d'Olivier Bernus (cartographie optique) et Rémi Dubois (analyse du signal). J'ai également une activité d'enseignement auprès des internes et à l'université de Bordeaux.

« C'est réellement l'enseignement réalisé par le Pr Pierre Cosnay au CHU de Tours, ainsi que le contact avec les Prs Dominique Babuty et Laurent Fauchier qui m'ont fait aimer la cardiologie et surtout la rythmologie. C'est dans leur service au CHU de Tours, en 1996, que j'ai pour la première fois entendu parler de Syndrome de Brugada qui est un de mes thèmes de recherche principaux. J'avais, à l'époque, réalisé mon mémoire de MSBM sur la mesure non invasive du faisceau de His par ECG haute amplification. »

Pourquoi avoir fait le choix de coordonner un centre de compétence ?

Lorsque je suis arrivé comme chef de clinique, j'ai tout de suite été très intéressé par les maladies rythmiques héréditaires car il y avait plein de choses à explorer comme, par exemple, la stratification du risque dans le syndrome de Brugada. Tous les médecins de l'équipe s'occupaient de ces pathologies mais personne en particulier. Je me suis donc investi au sein du réseau « Ouest » et, tous ensemble, nous avons homogénéisé la prise en charge de nos patients et fait aboutir des projets de recherche communs. Dès lors, lorsqu'il y a eu création des centres de référence et de compétence, c'est naturellement que je suis devenu le coordinateur du centre de compétence De Bordeaux pour les maladies rythmiques héréditaires.

Dr Patricia Réant, cardiologue et coordinatrice du centre de compétence cardiomyopathies

Le Dr Réant a effectué la partie initiale de ses études de médecine en temps qu'externe à Lille de 1994 à 2000 puis en tant qu'interne de spécialité pathologies cardio-vasculaires au CHU de Bordeaux de 2000 à 2004. Elle complète son parcours par une thèse de sciences sur l'étude des déformations myocardiques dans les cardiomyopathies et entame, en 2006, un clinat en cardiologie et échocardiographie dans le service des Prs Raymond Roudaut et Stéphane Lafitte, à Bordeaux. En 2009, elle est nommée Maître de Conférence Universitaire-Praticien Hospitalier dans ce même service (MCU-PH).

Elle réalise récemment, de 2013 à 2014, une mobilité à Londres, au Heart Hospital, centre d'excellence européen et international dans la prise en charge des cardiomyopathies héréditaires, dirigé par le Pr McKenna. A cette occasion, elle a pu accomplir de nouveaux travaux de recherche clinique sur les cardiomyopathies, perfectionner sa formation en imagerie cardiovasculaire (IRM) des cardiomyopathies ainsi que son expérience clinique dans ce domaine.

« Aujourd'hui, mon activité clinique et échocardiographique est principalement axée autour de l'évaluation et de la prise en charge des patients porteurs de cardiomyopathies hypertrophiques, mais également les amyloses cardiaques, les non compactations du ventricule gauche, la maladie de Fabry et d'autres pathologies rares, héréditaires ou non.

Côté recherche clinique, elle se poursuit toujours principalement autour de la cardiomyopathie hypertrophique mais des projets vont également voir le jour dans la maladie de Fabry avec le support de notre centre d'investigation clinique. Par ailleurs, il y a également des projets d'études thérapeutiques dans les amyloses à transthyrétine. »

Pourquoi avoir fait le choix de coordonner un centre de compétences ?

Lorsque j'ai été nommée comme MCU-PH en 2009, j'ai tout de suite participé à la coordination du centre de compétence des cardiomyopathies avec Caroline Thambo, généticienne, à la demande du Pr Roudaut. En effet, c'est un sujet qui m'a toujours passionné et il n'y avait pas, à l'époque, de centre d'expertise clairement déployé pour la région. Cela nous a permis d'homogénéiser le dépistage familial, incluant les tests génétiques, et la prise en charge des patients sur le CHU et la région Aquitaine, au plus près des recommandations nationales et internationales. Nous avons également fidélisé toute une équipe autour d'un staff multidisciplinaire (cardiologues, échocardiographistes, radiologues, généticiens, rythmologues, chirurgiens cardiaques, etc...) pour discuter ensemble, de manière hebdomadaire, des dossiers les plus complexes.

Dr Caroline Thambo, généticienne

Caroline Thambo a effectué ses études de médecine puis son internat de spécialité en Génétique Biologique au CHU de Bordeaux de 1999 à 2004. Dès cette période, elle s'est également initiée à la recherche en génétique en effectuant un stage dans le service de génétique de l'hôpital Sainte-Justine à Montréal. Elle réalise ensuite son clinat en génétique moléculaire dans le service du Pr Lacombe, au sein du centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs de Bordeaux. Le Dr Thambo est aussi titulaire d'un doctorat de génétique et a effectué une mobilité post-doctorat à l'Institute of Child Health de Londres, dans le service du Pr P. Beales. Depuis 2010,

« En 2008, j'ai commencé à développer conjointement avec les cardiologues de l'hôpital Haut-Lévêque les consultations multidisciplinaires de cardiogénétique au sein des centres de compétence des cardiomyopathies hypertrophiques, avec le Dr Réant, des arythmies héréditaires, avec le Dr Sacher, et des cardiopathies congénitales, avec le Pr Thambo. »

En quoi consiste aujourd'hui votre activité ?

J'assure le diagnostic moléculaire de plusieurs centaines de patients par an, patients atteints de retard mental syndromique et de divers syndromes malformatifs via l'étude de gènes d'intérêt, notamment impliqués dans les cardiopathies congénitales, ou via la réalisation de puces ADN sur l'ensemble du génome. Je réalise également le diagnostic prénatal suite à la découverte d'anomalies fœtales à l'échographie ou encore par le développement du diagnostic prénatal non invasif (DPNI) de la trisomie 21 fœtale dans le plasma maternel. J'ai aussi une activité hebdomadaire de consultations dans le domaine de la cardiogénétique. J'enseigne à l'Université de Bordeaux en génétique médicale et je suis responsable d'une équipe de recherche travaillant notamment sur le syndrome de Goldenhar au sein du laboratoire Maladies Rares Génétique et Métabolisme du Pr Lacombe. Je travaille également en collaboration avec l'Institut hospitalo-universitaire du Pr Haissaguerre concernant les aspects moléculaires de certains modèles animaux avec cardiopathie congénitale et troubles du rythme.



Et la filière Cardiogen dans tout ça ?

F. Sacher : S'intégrer à la filière Cardiogen permettra de proposer des attitudes communes aux patients et à leur famille face aux différentes pathologies concernées. De plus, il semble logique si nous voulons exister sur le plan international en termes de recherche, de promouvoir des études multicentriques d'autant que nous nous occupons de patients atteints de maladies « rares ».

P. Réant : Cela permettra également d'améliorer la visibilité auprès des patients et de leurs familles, afin qu'ils puissent être vu localement en leur offrant la meilleure prise en charge possible. Cela devrait aussi faciliter le développement de supports de documentations à la fois pour les patients et leur famille mais également pour les médecins et paramédicaux.

C. Thambo : le rôle de filière Cardiogen est important pour harmoniser l'offre de soins sur l'ensemble du territoire. Du point de vue de la génétique, la concertation des praticiens permettra d'offrir les mêmes panels diagnostiques de gènes au sein des différents centres et de faciliter l'interprétation des résultats moléculaires des patients.