



FIRE Conférence 2014



La deuxième journée scientifique du DHU s'est déroulée le jeudi 4 Septembre 2014, sur le thème : Remodelage tissulaire dans les maladies chroniques: nouveaux mécanismes, et a réuni une centaine de participants.

Le doyen de l'UFR de médecine Paris Diderot, le Pr Benoit Schlemmer, nous a fait l'honneur d'introduire cette conférence. Il a rappelé le soutien fort de l'université aux DHU, et souligné l'importance de ces structures en terme de visibilité de recherche.

Le Pr Crestani a annoncé qu'une évaluation du DHU Fire, prenant la forme d'une auto-évaluation, devait être rendue courant octobre 2014, et nécessiterait le concours de l'ensemble des acteurs du DHU. Il a également été annoncé l'individualisation dans SIGAPS du DHU Fire, permettant une meilleure visibilité des productions scientifiques. Il a malgré tout été rappelé l'importance de la citation du DHU dans les affiliations, de façon optimale couplée à l'affiliation APHP.

La première partie de cette journée a été consacrée à la présentation de l'avancement des travaux de chaque Work packages par leur coordonnateur (WP1: Pr Crestani ; WP2 : Pr Roussel ; WP3 : Pr Glotz ; WP4 Pr Steg ; WP5 : Pr Daugas ; WP6 Pr d'Ortho) suivi d'une présentation du Labex Inflamex par le Pr Monteiro.

La deuxième partie de cette journée scientifique a débuté par deux conférences d'orateurs invités, l'une sur les **Mécanismes de l'athérosclérose au cours de l'insuffisance rénale** (Pr. Ziad Massy, Hôpital Ambroise Paré- Université Versailles Saint Quentin-INSERM U1088), l'autre sur **Inflammation et remodelage vasculaire pulmonaire** (Christophe Guignabert, INSERM U999- Université Paris Sud- LabEx LERMIT- DHU Thorax Innovation). Elles ont été suivies par une présentation de l'avancement des travaux soutenus financièrement par le DHU Fire dans le cadre des projets Emergence 1 et 2. Ces présentations ont permis de mesurer les nombreux résultats obtenus et ont été l'occasion de débats scientifiques riches suggérant la possibilité de renforcer les coopérations transversales au sein du DHU.

La cohorte DHU du mois

Cohorte Marfan (Pr Jondeau)

Cette cohorte rassemble des patients adressés au centre national de référence ou aux centres de compétence pour suspicion de syndrome de Marfan ou syndrome apparenté (Loeys Dietz, Osteoarthritis Syndrome...), anévrisme de l'aorte ascendante, ou bicuspidie aortique. La base de données afférente mise en place en 1995 est accessible via le web.

Actuellement, plus de 2000 patients avec un syndrome de Marfan clinique sont inclus, 260 un syndrome apparenté, 730 un anévrisme de l'aorte ascendante ne rentrant pas dans un de ces cadres. Le diagnostic reste en attente chez un grand nombre, et beaucoup ont eu une exploration en biologie moléculaire ayant permis de mettre en évidence une mutation dans le gène FBN1 (>1200), de la voie du TGF-beta (>250).

Cette base de données comprend les données cliniques (cardiologiques, mais aussi rhumatologiques, pédiatriques, ophtalmologiques, dermatologiques), et cette population est suivie régulièrement (tous les 2 ou 3 ans) avec un suivi moyen de + de 7 ans. Sont reliés à cette base de données cliniques, des prélèvements d'ADN chez beaucoup de patients, de plasma et sérum chez certains des patients, et du tissu aortique lorsque les patients ont été opérés. Certains ont également eu une biopsie cutanée.

Cette base a déjà permis entre autres de décrire l'histoire naturelle de syndromes apparentés (Attias Circulation 2009, Aubard PlosOne 2014), de valider la prise en charge actuelle et notamment le diamètre aortique à choisir pour l'intervention chirurgicale (Jondeau Circulation 2012), a été utilisée pour réaliser l'étude Marfan-Sartan comparant losartan et placebo dans une population de 300 patients Marfan, et de faire des corrélations génotypes-phénotypes (en cours).

Les Publications du mois

- Fox K, Ford I, Steg PG, Tardif JC, Tendera M, Ferrari R; SIGNIFY Investigators

Ivabradine in stable coronary artery disease without clinical heart failure.
N Engl J Med. 2014 Sep 18;371(12):1091-9. doi: 10.1056/NEJMoa1406430. Epub 2014 Aug 31.

- François D, Venisse L, Marchal-Somme J, Jandrot-Perrus M, Crestani B, Arocas V1, Bouton MC.

Increased expression of protease nexin-1 in fibroblasts during idiopathic pulmonary fibrosis regulates thrombin activity and fibronectin expression.

Lab Invest. 2014 Sep 8. doi: 10.1038/labinvest.2014.111.