

À PLEINS POUMONS

Pour faire connaître l'HyperTension Artérielle Pulmonaire, maladie rare, grave et invalidante, l'association HTAP France organise la 6ème édition de Courir A Pleins Poumons.



COURSE EN FAMILLE

DIMANCHE 05 JUIN 2011

DOSSIER DE PRESENTATION

SPONSORS



ORGANISATEURS





SOMMAIRE

I - COURIR POUR CEUX QUI NOUS PLUS DE SOUFFLE	P1
II - LA COURSE	P2
III – INSCRIPTION	P3
IV – PARCOURS	P4
V - LES BENEVOLES « A PLEINS POUMONS » LYON	P5
VI - L'ASSOCIATION	P6
VII - CONTACTS NATIONNAUX	P7
VIII- LA RECHERCHE	P8
IX – BOURSES A LA RECHERCHE	P9
X - HTAP ET MEDIATOR	P10
XI- ANNEXES	P11
XII - REVUE DE PRESSE	P12



I - COURIR POUR CEUX QUI NOUS PLUS DE SOUFFLE

Soutenez une association déterminée à vaincre la maladie.

Vous pouvez faire beaucoup pour nous aider contre l'Hypertension Artérielle Pulmonaire : chaque année en Juin, nous organisons, la matinée sportive « A Pleins Poumons » à Lyon. Grâce à cet événement et aux autres programmations nationales, HTAP France informe, sensibilise et lève des fonds. L'association attribue ainsi plusieurs bourses à la recherche, des subventions qui doivent aider les scientifiques à découvrir un traitement curatif.

Dans ce document, vous pourrez découvrir les actions que nous mettons en place et tous les moyens de nous soutenir à l'occasion des journées « A Pleins Poumons ».

Il s'agit d'événements solidaires, festifs et sportifs réunissant chaque année la famille au grand complet grâce à des animations adaptées.

Par exemple des course enfants, 5km, 10km et un relai mixte.

C'est l'occasion de faire un geste de soutien pour les malades et l'association.

HTAP France est une des rares associations de patients agréementée pour la représentation des usagers dans les instances hospitalières. Son action depuis plus de 15 ans permet d'apporter une aide et un soutien important aux patients en termes d'accès aux soins et d'intégration sociale mais aussi de sensibiliser le public sur une maladie méconnue.

Nous sommes déterminés à continuer aussi longtemps que nécessaire.

Au nom des patients enfants, adultes et de leur famille, je vous remercie de rejoindre cette aventure et de nous aider dans ce combat contre l'HTAP.

Sylvain REYDELLET
Président l'association HTAP France

L'HTAP ou HyperTension Artérielle Pulmonaire une maladie rare et mortelle qui obstrue progressivement la circulation pulmonaire.

Elle touche plus de 3 000 personnes en France, chaque année 200 patients sont nouvellement diagnostiqués. Une prise en charge précoce permet d'influencer positivement l'évolution de la maladie.

Cette maladie perturbe la circulation du sang à l'intérieur des poumons.

L'HTAP se développe au niveau des poumons mais ses répercussions sont rapides au niveau de l'artère pulmonaire et du cœur.

Dans environ 40 % des cas, l'HTAP est dite idiopathique (on ne retrouve pas de circonstances favorisantes, elle est sporadique).

Dans 10 % des cas, on retrouve des antécédents de prise de coupe-faim (ISOMERIDE, MEDIATOR).

Une espérance de vie limitée

Grâce aux récents progrès de la recherche et des soins, l'espérance de vie pour ceux qui sont diagnostiqués en 2011 est de 50% à 5 ans. La transplantation pulmonaire reste le seul moyen de guérir l'HTAP.

Cette maladie est incurable et évolutive. Très invalidante, elle empêche de mener une vie normale proscrivant toute activité physique. Aucun symptôme n'est apparent, pourtant, l'espérance de vie est fortement réduite.



II - LA COURSE

Pour faire connaître cette maladie grave qui touche les artères des poumons, l'association HTAPFrance organise la 6ème édition de Courir « A PLEINS POUMONS » Dimanche 5 Juin 2011 à partir de 8h au parc Gerland.

La matinée est un temps fort pour l'association car elle permet de sensibiliser le public différemment.

La course est un point de rassemblement entre les sportifs et les malades qui ne peuvent pas pratiquer.

Bonne humeur et convivialité sont les valeurs phares de l'événement mis en place pour sensibiliser sur **une maladie rare qui touche environ 2500 personnes** en France.

Cette opération est importante car le diagnostic précoce permet d'influencer favorablement l'HTAP qui est incurable aujourd'hui.

Le deuxième objectif est la levée de fonds pour aider la recherche et ceux qui sont déjà touchés.

Les participants vont donner leur souffle pour des patients qui en manquent cruellement.

Le format est classique pour permettre à toute personne qui le souhaite de se montrer solidaire avec les malades.

Les inscriptions se font sur le blog HTAPFrance ou sur place en zone d'accueil à partir de 8h le jour même.

Les actions «A Pleins Poumons » ont du souffle.

En moyenne **150 coureurs sont présents** et prêts à s'investir et HTAPFrance diversifie ses actions chaque année pour toucher le public le plus large possible.

La course **permet de récolter 3000 euros** qui sont reversés à la recherche mais elle apporte surtout un fort soutien aux malades en leur montrant qu'ils ne sont pas seuls dans leur combat.





III - INSCRIPTION

Documents nécessaires :

Un **certificat médical** datant de moins d'un an ou **une licence sportive** mentionnant l'absence de contre indication à la pratique du sport en compétition.

Inscription préalable :

Il suffit ensuite de compléter le bulletin.

Un exemplaire et le règlement sont joints au dossier en annexe.

Des bulletins sont disponibles sur demande au **06 08 31 94 69**

Par mail : **reydelle.s@orange.fr**

En téléchargement sur le **blog HTAPFrance** rubrique « Lyon »

Les inscriptions complètes doivent être envoyées à l'adresse suivante avant le 1er juin :

REYDELLET Sylvain

6, rue DANTON // 69003 LYON

Inscription sur place :

Les inscriptions sur place sont possibles le jour même en zone d'accueil à partir de 8H

Programme de la matinée :

9 h 45 : Trophée Lise Anne Adultes mixte - 5 km/10 km

10h 45 : Pioupiou 6 et 7 ans - 700 m

11h 00 : Lutins 8 et 9 ans - 700 m

11h 15 : Petits Gones 10 et 11 ans - 1380 m

11h 30 : Gones 12 et 13 ans - 2060 m

11h 50 : Relais 3 personnes Famille mixte - 3 X 700 m

12h 20 : Remise des prix

La participation est de 5 euros pour les enfants et la course 5 km.

La participation est de 10 euros pour la course 10 km.

Un tee-shirt est offert à chaque participant et une médaille sera remise à tous les enfants de moins de 16 ans en signe de leur engagement.

Pour ceux qui souhaitent simplement participer, une marche libre aura lieu de 9h à 12h sur la petite boucle.

L'intégralité des bénéfices sera reversée à l'association HTAP France.

Le don est libre.



IV - PARCOURS

Le parcours suit un tracé dans le parc Gerland afin de fournir un cadre naturel et agréable. Propice à la rencontre sportive il est adapté à chaque catégorie de coureurs.

PARC DE GERLAND

405 avenue Jean Jaurès

69007 LYON

GRANDE BOUCLE de 3.8 km

BOUCLE JAUNE de 2.45 km





V - LES BENEVOLES « A PLEINS POUMONS » LYON

Une équipe de bénévoles soudés organise la course et gère la logistique pour que la course dans les meilleures conditions.



Bertrand Issartel



Franck Issartel



Julien Borne



Fanny Désideri



Eric Nallet



Sylvain Reydellet

Contact presse :

Sylvain REYDELLET

06 08 31 94 69

reydellet.s@orange.fr

Contact organisation :

Jean Pierre REYDELLET

06 74 42 78 02

jean.pierre-reydellet@orange.fr



Et les nombreux participants le jour de la course

VI - L'ASSOCIATION

Informer et soutenir, deux valeurs clés de l'association.

Pour accompagner les patients, l'association met en place un secrétariat national qui répond aux questions, aide à compléter les dossiers administratifs et fourni des conseils de vie. Ce soutien est aussi relayé par les correspondants régionaux qui visitent les personnes atteintes.

Titulaire de l'agrément national de représentation des usagers dans les instances hospitalières et de santé publique, HTAPFrance participe aux conseils ou commissions de surveillance des hôpitaux.

Pour HTAPFrance, l'échange s'envisage de plusieurs façons.

Par exemple permettre aux personnes qui souhaitent s'informer de se réunir dans une ambiance conviviale lors des Rencontres Régionales qui ont lieu 4 fois par an.

Rompres l'isolement et vivre pleinement de nouvelles expériences grâce au Week-end enfant famille (weef) organisé une fois par an pour les plus jeunes atteints d'HTAP accompagnés de leurs parents.

Donner accès à un forum dédié à la maladie pour pouvoir poser des questions, apporter des réponses et des témoignages via le site Internet.

Des actions de sensibilisation grand public.

Mais le travail ne s'arrête pas là : le diagnostic précoce de l'HTAP est primordial afin de définir une prise en charge rapide et d'influencer favorablement l'évolution de la maladie.

HTAPFrance organise régulièrement des événements culturels et sportifs à but informatif par le biais d'HTAP Events comme les courses « A pleins poumons ».

Cette partition permet de répartir les fonctions au sein de l'association pour plus de transparence et d'efficacité dans la sensibilisation du public et la récolte des fonds au profit d'HTAPFrance.

Toutes les actions organisées visent un objectif commun.

Communiquer sur la maladie et diffuser un maximum d'informations sur ses symptômes et traitements pour promouvoir la solidarité avec patients.

Ces moments doivent être une occasion de partage et de rencontre.

L'information et la sensibilisation du grand public sont une étape importante dans le combat contre la maladie.





VII - CONTACTS NATIONNAUX



Secrétariat

A votre disposition pour répondre à vos questions
du lundi au vendredi de 9h à 12h.
Tél. 03 87 72 34 64.



Correspondant local

Pour rencontrer votre correspondant local,
appelez le secrétariat d'HTAPFrance.



Centres de référence

Hôpital Antoine Bécclère
Service de Pneumologie du Pr. Gérald Simonneau
157 rue de la Porte de Trivaux - 92141 CLAMART Cedex

Hôpital Necker

Pr. Damien Bonnet - service de cardiologie pédiatrique du Pr. Sidi
149 rue de Sèvres - 75015 PARIS



Centres de compétence

VIII- LA RECHERCHE

Le groupement d'intérêt scientifique est capital pour les patients, il représente les meilleures chances de trouver un traitement à la maladie.

La recherche Française sur l'HTAP est organisée au sein d'un Groupement d'Intérêt Scientifique (GIS) spécifique, dont les objectifs sont d'analyser la physiopathologie et la prise en charge thérapeutique de la maladie.

Le GIS HTAP a été créé en 2007 pour 4 ans, un financement de 750 000 € lui a été attribué.

Ses activités concernent l'évaluation diagnostique et pronostic de l'HTAP ainsi que la constitution d'un réseau de centres cliniques et un enseignement dédié aux maladies vasculaires pulmonaires.

Les patients souffrant de la forme idiopathique ont vu une réelle amélioration de leur survie depuis l'arrivée de nouveaux médicaments et d'innovations thérapeutiques apparues depuis les années 1990.

L'HTAP, n'est plus orpheline de traitements, il existe aujourd'hui trois classes de médicaments qui permettent de mieux prendre en charge les malades, mais le traitement n'est pas curatif.

La survie avec les traitements modernes est améliorée de 10 à 15 %.

Les travaux à venir vont tenter d'intégrer les informations recueillies au diagnostic, mais aussi les réponses aux différentes lignes de traitement.

Les malades répondent en effet différemment aux traitements et il faut tenir compte de ces données pour établir un pronostic et juger du meilleur moment pour une éventuelle adaptation du traitement ou envisager la transplantation pulmonaire.

Au plan de la recherche plus fondamentale, les nouvelles pistes thérapeutiques explorent les facteurs de croissance, notamment le PDGF, qui est un des nombreux médiateurs impliqués dans la maladie.

Elle doit préciser les mécanismes cellulaires et moléculaires du remodelage vasculaire pulmonaire afin d'identifier de nouvelles cibles thérapeutiques de l'HTAP et tenter de guérir cette maladie grave.



Pr. Marc Humbert, service pneumologie, Hôpital Béclière, Directeur du GIS



IX – BOURSES A LA RECHERCHE

L'association HTAPFrance Soutient la recherche médicale Française, reconnue comme une des meilleures du monde pour ces travaux sur l'HTAP.

L'argent de ces bourses provient des dons faits à l'association les années précédentes. Devant l'importance de ces recherches pour notre avenir, nous essayerons de renouveler ces aides chaque année.

L'association HTAPFrance a déjà remis :

La somme de 3 000 euros en 2006, à Frédéric Perros (HTAP et phénomènes d'inflammation)
 La somme de 2 500 euros en 2006, à Mathieu Tamby
 La somme de 2 500 euros en 2006, à Azzédine Yaïci



David Montani

Bourse 2009

Le 7 Janvier 2009, HTAPFrance remet une bourse de recherche d'un montant de 15 000 euros à David Montani afin de le soutenir dans ses travaux. Le sujet de son travail :
 "l'évaluation du Masitinib dans l'HTAP expérimentale et humaine"

En parallèle de la bourse HTAPFrance, une deuxième bourse est attribuée à Peter Dorfmueller par le Centre National de Référence pour un travail sur :
 "le remodelage veineux dans l'HTAP sévère"



Peter Dorfmueller

Bourse 2010

Le 13 mars 2010, HTAPFrance remet une bourse de recherche d'un montant de 15 000 euros à Sven Günther afin de le soutenir dans ces travaux sur la consultation génétique et HTAP. Le sujet de son travail :
 "Le Dépistage et l'évaluation des facteurs prédictifs de la survenue d'une HTAP chez les sujets asymptomatiques, porteurs de mutation du gène BMPR2"



Sven Günther

Bourse 2011

Le 13 mars 2010 HTAPFrance remet une bourse de recherche d'un montant de 15 000 euros au Docteur Frédéric Labor (Hôpital Antoine Béclère) pour ses travaux sur « L'HTAP du sujet âgé: données du registre français »

Une autre bourse d'un montant de 10 000 euros est remise à Natacha Gambaryan (biologiste, Inserm) pour ses travaux sur « les fibrocytes circulantes dans l'HTAP »



Frédéric Labor et Natacha Gambaryan



X - HTAP ET MEDIATOR

Une enquête de la CNAM recense au moins 500 morts pour 2,9 millions d'utilisateurs en 30 ans de commercialisation.

Elle fait suite à la publication de «Médiator, 150mg» qui rend la dangerosité du médicament publique grâce au relais du député Gérard Bapt.

Le risque est qu'une fois ingéré, le Mediator est métabolisé en norfenfluramine, une substance toxique. Ce mécanisme est le même que pour l'Isoméride, retirée du marché en 1997 après avoir été mis en cause dans de nombreuses HTAP. Le Médiator avait échappé à la restriction jusqu'à la publication de travaux d'Irène Frachon, pneumologue au centre de compétences pour l'HTAP sévère de Brest. Apprenant que des personnes souffrant d'HTAP consommaient régulièrement du Médiator, notamment pour perdre du poids, l'auteur se lance dans une enquête sur le médicament.

Il est bien à l'origine de certains cas de la maladie rare qui touche les valves du cœur et peut être mortelle.

En dépit de la résistance du laboratoire qui le commercialise (Servier) et des lenteurs de l'Agence française des médicaments (Afssaps), le Médiator est suspendu en novembre 2009. Une action en justice est en cours.

Pour ceux qui ont utilisé le Médiator, la recommandation est de consulter un cardiologue afin de dépister une éventuelle valvulopathie (atteinte des valves cardiaques, cas le plus fréquent et qui peut justifier une opération) ou une HTAP.

Naturellement, tous les malades suivis pour une HTAP doivent signaler cette exposition à leur médecin référent au même titre qu'une consommation antérieure d'Isoméride.

Irène Frachon auteur de «MEDIATOR, 150 mg » édition dialogues // 152 p //15,90€ et "L'HTAP en questions"



À PLEINS POUMONS



COURSE EN FAMILLE

DIMANCHE 05 JUIN 2011 à Lyon Gerland



XI- ANNEXES

Règlement

Lyon Parc de Gerland
Dimanche 5 juin 2011
à partir de 8h

Renseignements et
inscription :

Sylvain Reydellet
6 rue Danton
69003 Lyon
Reydellet.s@orange.fr
T 06 08 31 94 69

www.htapfrance.com
rubrique bloglyon

Courses / Les courses sont mixtes H/F

Tarifs / Enfants et 5 km : 5 euros / 10 km : 10 euros

Inscriptions

Les bulletins d'inscription sont à envoyer par courrier à Mr REYDELLET Sylvain (6rue Danton 69003 Lyon) avant le 1 juin 2011. Après cette date, les inscriptions se tiendront sur place sur l'esplanade de départ et d'arrivée.

Les concurrents ne disposant pas d'une licence sportive F.F.A devront fournir un certificat médical autorisant la pratique de la course à pied en compétition de moins d'un an.

Retrait de dossard / Sur l'esplanade de départ et d'arrivée.

Récompense / Des lots seront remis aux trois premiers de chaque course.

Sécurité / La sécurité sur le parcours sera assurée par les secouristes des PTT du Rhône. Les organisateurs ont souscrit une assurance de responsabilité civile : organisation et participants auprès des assurances MACIF.

CNIL / Conformément à la « loi informatique et liberté » du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification des données personnelles vous concernant.

Images / Les participants autorisent les organisateurs ainsi que leurs ayants droits tels que partenaires et médias à utiliser les images fixes ou audiovisuelles sur lesquelles ils pourraient apparaître, prises à l'occasion de leur participation à la course, sur tout supports y compris les documents promotionnels et/ou publicitaires, dans le monde.

Litige / Les cas litigieux seront tranchés par le juge-arbitre désigné par le conseil du Rhône ou de la ligue d'Athlétisme Rhône Alpes.

Règlement des relais / Les équipes seront composées de trois participants.

Déroulement de la course / L'ordre de départ des participants est laissé libre. Le relais entre les deux participants d'une même équipe se fera à la main. Au premier relais, seul le participant suivant se tiendra sur le parcours, le troisième coureur devra rester à l'écart.

Classement / Selon l'ordre d'arrivée.

Récompenses / Un lot et une coupe seront remis aux trois premières équipes.

Marche libre / A partir de 9 heures jusqu'à 12 heures, une marche libre aura lieu à l'initiative des personnes volontaires sur la petite boucle afin de reverser un don à l'association.

Chaque participant se verra remettre un maillot « APP »



Inscription

Dimanche 5 juin 2011

Courses

Les courses sont mixtes H/F

Tarifs :

Enfants et 5 Km : 5 euros

10 Km : 10 euros

Cocher les cases :

8h : Inscription

⇨ 9h 45 : Trophée Lise Anne
5 km/10 km
ADULTES mixte

⇨ 10h 45 : Pioupious
700 mètres
6 et 7 ans (2004 / 2005)

⇨ 11h 00 : Lutins
700 mètres
8 et 9 ans (2002 / 2003)

⇨ 11h 15 : Petits Gones
1380 mètres
10 et 11 ans (2000 / 2001)

⇨ 11h 30 : Gones
2060 mètres
12 et 13 ans (1998 / 1999)

⇨ 11h 50 : Relais Famille Mixte
3 boucles de 700 m
3 personnes

12h 20 : REMISE DES PRIX

Relais - 3 x 700m par équipes de trois coureurs H/F

- Relais famille (au moins 1 coureur de moins de 16 ans)
 Relais mixte

Coureur n° 1

Nom : Prénom : DDN : / / Sexe : H/F

Adresse :

CP et Ville :

Licencié FFA :

Non licencié : je joins un certificat médical de moins d'un an.

Signature :

Coureur n° 2

Nom : Prénom : DDN : / / Sexe : H/F

Adresse :

CP et Ville :

Licencié FFA :

Non licencié : je joins un certificat médical de moins d'un an.

Signature :

Coureur n° 3

Nom : Prénom : DDN : / / Sexe : H/F

Adresse :

CP et Ville :

Licencié FFA :

Non licencié : je joins un certificat médical de moins d'un an.

Signature :

Course individuelle – licenciés et non licenciés

Nom : Prénom : DDN : / / Sexe : H/F

Adresse :

CP et Ville :

Licencié FFA :

Non licencié : je joins un certificat médical de moins d'un an.

Signature :

Autorisation parentale pour les mineurs

J'autorise mon fils ou ma fille à participer à la course prévue pour son âge et reconnais avoir pris connaissance du règlement de ces courses.

Date : / /

Signature :

À PLEINS POUMONS



COURSE EN FAMILLE
DIMANCHE 05 JUIN 2011 à Lyon Gerland



XII - REVUE DE PRESSE



Les Echos

LE QUOTIDIEN DE L'ÉCONOMIE

Le 28 février dernier, les pouvoirs publics annonçaient un deuxième plan maladies rares pour les cinq ans à venir. La décision venait après des mois de tergiversations, alors que le bilan du premier plan (2004-2009) était sans ambiguïté : il a permis de réaliser des progrès très importants en matière d'organisation et de financement de la recherche, de diagnostic et de prise en charge des malades. Mais beaucoup reste à faire pour mettre au point des traitements.

Le cas de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est exemplaire de l'impact qu'a pu avoir le premier plan. Cette maladie, dont l'issue est fatale dans les trois ans suivant son diagnostic, a été identifiée dans les années 1950. Elle a refait parler d'elle récemment, car l'une de ses formes est liée à l'absorption de médicaments anorexigènes : 5 cas liés au Médiateur ont été identifiés, mais déjà des épidémies avaient été déclenchées dans les années 1960 par l'Aminorex, puis dans les années 1980 par l'Isoméride de Servier.

Cette maladie avait donc déjà suscité beaucoup d'intérêt, mais le plan maladies rares a joué un rôle d'accélérateur : aujourd'hui, la survie moyenne des patients à trois ans est de 75 % (contre 25 % avant 1990) et de 60 % à cinq ans (20 % avant 1990). Ils disposent de différents traitements (non curatifs, certes) ou de solutions chirurgicales, et les malades peuvent désormais avoir des enfants.

Banque de tissus

Dès le lancement du premier plan maladies rares, en 2004, l'hôpital Antoine-Béclère de Clamart (Hauts-de-Seine) associé au Centre chirurgical Marie-Lannelongue, a obtenu le label de centre de référence national pour l'HTAP. « La présence sur un même site de différentes disciplines médicales, dont des chirurgiens, et notre capacité à drainer une masse critique de patients - 70 % des patients consultent pour une HTAP - en faisait le candidat idéal », explique Gérard Simonneau, chef du service de pneumologie.

Des moyens supplémentaires ont pu être mobilisés grâce à la labellisation : embauche d'un praticien hospitalier et d'une infirmière spécialisés dans l'HTAP, ainsi que d'un gestionnaire de données. Ce qui a permis la création d'un registre national de l'hypertension artérielle pulmonaire qui a enregistré plus de

L'ÉVOLUTION DE LA MALADIE



RECHERCHE Chercheurs et médecins ont su tirer parti du plan maladies rares pour améliorer les traitements.

L'hypertension artérielle pulmonaire, un cas d'école

UNE MALADIE GRAVE AUX ORIGINES DIVERSES

L'hypertension artérielle pulmonaire touche au minimum 25 personnes par million d'habitant. Elle se caractérise par une prolifération des cellules de la paroi des petites artères pulmonaires et par leur remodelage jusqu'à obstruction complète. Il en résulte une augmentation de la pression artérielle pulmonaire menant à une défaillance du ventricule droit du cœur, confronté à une résistance trop importante. Sans soin, la survie moyenne des malades n'atteint pas les trois ans après le diagnostic. Celui-ci est, il est vrai, souvent tardif puisque les premiers symptômes sont un banal

essoufflement qui n'évoque pas spontanément une maladie grave. On classe les cas d'HTAP en 4 groupes selon l'origine de la maladie : spontanée, héréditaire, associée à certaines maladies (sclérodermie, sida, drépanocytose...) ou liée à la prise de médicaments. Les anorexigènes dérivés des amphétamines, comme l'Aminorex, ou de type fenfluramine, comme l'Isoméride, ont été responsables dans les années 1960 puis 1990 « d'épidémies d'HTAP ». L'histoire semble se répéter avec le Médiateur, pour lequel cinq cas ont déjà été détectés. C. D.

5.000 cas depuis 2005. En accord avec les chirurgiens, une banque de tissus a aussi été progressivement constituée, en lien avec un registre de données médicales et des échantillons sanguins.

Enfin, outre ces nouveaux moyens humains et matériels, c'est la recherche elle-même qui a pu se structurer, aboutissant à la création l'an dernier d'une unité mixte de recherche Inserm - AP-HP - université Paris-Sud intitulée « Physiopathologie de l'HTAP et innovation thérapeutique », que

3 ANS

La durée moyenne de survie sans soins des patients atteints d'HTAP à partir du diagnostic.

dirige Marc Humbert. « Je tiens beaucoup à la seconde partie de l'intitulé, explique-t-il. Car nous transférons en permanence les résultats de nos travaux vers le service de pneumologie pour qu'ils soient validés. C'est le sens même de mon travail de chercheur et médecin. »

Nouveaux traitements

L'identification de trois mécanismes impliqués dans l'évolution de la maladie (l'épaississement des parois vasculaires, la contraction du vaisseau et la présence de microcaillots sanguins) a conduit à tester, puis à adopter des molécules qui avaient déjà été développées pour contrer de tels mécanismes dans d'autres maladies :

inhibiteurs de facteurs de croissance vasculaire, vasodilatateurs, anticoagulants... Les avantages d'exclusivité attachés aux médicaments déclarés « orphelins » ont certainement contribué à convaincre les laboratoires de donner une seconde chance à des molécules qui avaient déçu dans leur indication initiale.

Greffe cœur-poumon

Cependant, ces médicaments permettent seulement de freiner l'évolution de la maladie avec comme dernière solution une greffe cœur-poumon. D'où la nécessité de poursuivre la recherche. Un nouvel espoir se porte sur les molécules anticancéreuses. La prolifération de la paroi vasculaire n'est pas, en effet, sans analogie avec celle d'une tumeur. « Cependant, observe Marc Humbert, nous devons être très prudents car il s'agit de molécules très toxiques. »

L'identification en 2000 d'un gène incriminé dans 75 % des cas héréditaires d'HTAP avait attiré l'attention sur cet aspect de la maladie. Il suffit qu'un des parents soit porteur de la mutation pour que la maladie soit transmise, mais elle ne s'exprime pas forcément même quand les deux parents sont porteurs. Il y a donc seulement risque de transmission, une situation complexe pour les familles qui souhaitent néanmoins avoir des enfants. Une conseillère en génétique a donc été formée pour leur accompagnement, avec une note d'espoir : le premier enfant sain issu d'une famille malade a vu le jour cette année, après recours au diagnostic préimplantatoire. CATHERINE DUCRUE

AP-HP - RP Le groupe Presse

L'hypertension artérielle pulmonaire imputable au Mediator?

Par Lisa Melia, publié le 12/03/2011 (LES ECHOS)

On l'appelle la maladie du Médiator, mais elle existait bien avant l'apparition du médicament. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une maladie rare dont on ne guérit toujours pas.

L'affaire du Médiator a mis sur le devant de la scène une maladie grave dont on ne sait pas grand chose. 85 nouveaux cas d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) seraient imputables au médicament, alors que l'on en trouve généralement qu'une vingtaine chaque année. Si elle est rare, la maladie n'en est pas moins dramatique. Non traités, les malades meurent en quelques mois ou quelques années. Trois ans après la déclaration de la maladie, 30% des patients traités décèdent. L'une des principales difficultés réside dans le diagnostic. "Pendant très longtemps, nous avons pensé que les vaisseaux des patients atteints d'HTAP se contractaient, comme quand on monte en altitude, se souvient le Pr Marc Humbert, pneumologue au Centre de Référence de l'Hypertension Pulmonaire Sévère. En fait, il y a un remodelage des parois des vaisseaux. Tous les composants sont épaissis et rigides. En cas d'effort, le sang peine donc à atteindre les poumons."

La combinaison démoniaque

Il existe plusieurs types d'HTAP: génétique et héréditaire, qui se déclenche suite à une embolie pulmonaire ou bien à cause d'une maladie plus fréquente comme la sclérodémie, le VIH ou la drépanocytose. Et il y a celles provoquées par la consommation d'anorexigènes, les fameux coupe-faim. Depuis l'Aminorex, commercialisé dans les années 1960, jusqu'au Médiator, en passant par l'Isoméride et le benfluorex, molécule retirée du marché l'an dernier, les chercheurs du Centre de référence de l'HTAP ont découverts la toxicité de ces médicaments sur les valves pulmonaires. "Pour chacun de ces coupe-faim, on a constaté une corrélation entre leur utilisation et l'augmentation du nombre d'HTAP", assène Gérald Simmoneau, chef de service de pneumologie aux hôpitaux universitaires de Paris-Sud. Marc Humbert renchérit: "C'est un facteur de risque pour les personnes qui ont une prédisposition génétique. Nous sommes face à une combinaison démoniaque." Ainsi, les scientifiques estiment que 10% des personnes atteintes d'HTAP ont été exposées à ce risque toxique.

85 nouveaux cas d'HTAP seraient imputables au Médiator

Les scientifiques redoutent l'effet Médiator pour d'autres médicaments. "On a découvert que des patients qui prenaient du dasatinib, un traitement contre la leucémie, avaient développé de l'HTAP, affirme Marc Humbert. C'est très problématique, parce qu'on est sûr d'une complication potentielle d'un médicament essentiel."

Les traitements

La maladie touche environ 900 à 1600 Français. Malgré ce petit nombre, "différents traitements chirurgicaux efficaces sont proposés aux patients et il y a actuellement sept médicaments sur le marché, indique le professeur Simmoneau. Pour une maladie orpheline, c'est exceptionnel." Le Plan maladies rares, lancé en 2004, a fortement dynamisé la recherche.

Parmi tous les traitements proposés, les médecins envisagent la transplantation du bloc coeur-poumons en derniers recours. "Nous pratiquons cette opération depuis 1986, explique le chirurgien Philippe Dartevelle, de l'hôpital Marie Lannelongue. Mais un patient sur deux meurt avant d'avoir trouvé un donneur. Nous avons un taux de survie de 50% cinq ans après l'opération et de 40% dix ans après."

L'un des enjeux, c'est le diagnostic. Les spécialistes travaillent de concert avec les médecins généralistes pour repérer plus facilement les personnes potentiellement atteintes d'HTAP. C'est d'autant plus difficile que les symptômes sont banals: essoufflement au moindre effort physique, voire syncope, prise de poids, douleurs thoraciques ou encore palpitations. Des indices que l'on ne relie pas automatiquement à une maladie rare. Et plus le diagnostic est réalisé tôt, plus les chances de survie augmentent.

La recherche progresse régulièrement et les signes d'espoirs se multiplient. Nombreuses sont les familles inquiètes de transmettre la malformation génétique responsable de la maladie à leurs enfants. Il y a quelques semaines, un enfant indemne de cette mutation est né en Allemagne. Une première mondiale.



Las Palmas/Sainte-Lucie en bateau : la traversée de l'espoir

Nous vous avons annoncé leur départ, le Oullinois Franck Issartel et son équipage sont revenus de leur course de catamarans mi-décembre. Retour sur cette traversée de l'Atlantique inoubliable et pour la bonne cause

C'est à bord du Galop 1 que Franck Issartel, son frère Bertrand, deux amis et un skipper ont participé à une fabuleuse aventure. Pour rappel, il s'agissait de la 25^e édition de l'Atlantic Rally for Cruisers (ARC). Le but de cette course anglaise étant de donner un cadre pour tous les amateurs qui rêvent de traverser l'Atlantique (voir notre édition du 21 novembre).

« On se sentait fragilisés et très vulnérables en pleine mer »

Et ce rêve, l'équipage Transatlantique à Pleins Poumons a pu le réaliser, tout en servant une cause : celle de faire parler d'une maladie rare, l'hypertension artérielle pulmonaire. Franck Issartel, Oullinois, revient sur ce voyage exceptionnel. « C'était un vieux rêve pour moi de traverser l'Atlantique. Contrairement aux autres, je n'étais pas habitué à faire de la voile. La dernière fois que j'en avais fait remontait à ma jeunesse ! Mais il n'y a pas que ce côté

d'enfant, il y avait aussi la volonté de donner un sens à cette traversée, en apportant une visibilité à l'association HTAP France et HTAP Events dont le siège est à Villeurbanne. Grâce à cette course, nous allons pouvoir remettre un don d'au moins 5 000 euros ». La traversée du catamaran a été relativement bien suivie, notamment par le blog créé à cette occasion. Chaque jour, l'équipage tenait un carnet de bord électronique, agrémenté d'une carte permettant de géolocaliser la position et le parcours du bateau par rapport aux autres concurrents. Ainsi, plus de 16 000 connexions, et des promesses de dons, ont été enregistrées. Un service gratuit permettait également d'envoyer depuis le blog un message reçu directement à bord du catamaran. Bertrand Issartel, le frère de Franck, témoigne : « Beaucoup de monde a suivi notre blog, ça réchauffe le cœur. C'est un projet qui a permis de se fragiliser et de se ressourcer par rapport à la nature. La course nous a fait sentir très vulnérables par



L'arrivée de nuit, vers 18 heures, du Galop 1 à Sainte-Lucie (Antilles), parti des Canaries / Photo DR

ou laissé des commentaires sur le blog. D'une façon générale, cette expérience a permis de se ressourcer et de se ressourcer par rapport à la nature. La course nous a fait sentir très vulnérables par

moments et cela nous a donné à voir comment peuvent se sentir les malades. L'équipage du Galop 1 a connu quelques péripéties : voiles déchirées, axe de la bôme cassé, hublot brisé,

avaries... Autant dire que la course n'était pas de tout repos. Même s'il n'oubliera pas cette traversée de l'Atlantique, Franck ne peut pas assurer qu'il le ferait. En

attendant, il ira courir à Gerland en juin à la course « à pleins poumons ». Une autre façon de soutenir les malades atteints d'hypertension artérielle pulmonaire. **Gillaume Buyu**

- 1 Après l'effort, l'équipage se retrouve pour un bon dîner (DR)
- 2 Moment de détente sur le filot du trampoline du catamaran (DR)
- 3 En haut du spinnaker, quelques réparations étaient nécessaires (DR)
- 4 En lien avec la terre ferme grâce à un téléphone satellitaire (DR)
- 5 Manœuvres sur le pont : il faut mouliner pour tendre les voiles au gré des vents (DR)

■ L'HTAP, une maladie rare et peu connue

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une maladie rare, qui consiste en l'épaississement de la paroi du cœur en direction des poumons. Cela a pour conséquence d'entraîner un défaut d'oxygénation, dans le sang notamment, et cela provoque l'augmentation de la pression du cœur droit. Les personnes atteintes de cette maladie sont donc essouffées. La prévalence de cette maladie est de l'ordre de 15 cas pour un million d'habitants adultes. À l'âge de cinq ans, en cas de contraction d'HTAP, il existe 50 % de chances de survie, à condition de pouvoir bénéficier d'une transplantation de cœur et de poumon. A ce jour, il n'existe aucun

traitement curateur. Cependant, les recherches de ces dernières années ont apporté beaucoup d'espoir. Les études menées ont ainsi permis de gagner 10 % sur la mortalité causée par l'hypertension artérielle pulmonaire. Le plus souvent, une oxygénothérapie est prescrite, avec de l'époprosténol en intraveineuse en continu. Récemment, il a été découvert que le Viagra permettait, outre ses effets connus, de dilater les vaisseaux sanguins, diminuant de fait l'essoufflement et l'intolérance à l'effort induits par l'HTAP.

➤ Pour plus d'informations : www.htapfrance.com/news.asp



L'équipage du Galop 1 avait initialement prévu de prendre la route dite des allais (vents soufflant d'est en ouest). Mais finalement, le catamaran a pris un itinéraire moins facile, rencontrant une mer forte qui lui a causé casses et avaries. Après quelques travaux de couture et d'écopage, l'Outremer 45 a pu continuer sa grande traversée, en utilisant seulement une quinzaine d'heures son moteur sur les 18 jours de course. Au classement général, Galop 1 est arrivé second dans sa catégorie. Vous pouvez encore consulter le blog de la traversée : <http://lapoutremer.blogspot.com>

- REPÈRES**
- > 5 C'est le nombre des aventuriers embarqués : Bertrand (41 ans) et Franck Issartel (44 ans), François Leroux (52 ans), Julien Barnes (40 ans) et enfin le skipper Loïc Bogue (23 ans)
 - > 3 000 C'est le nombre de miles parcourus par Galop 1
 - > 14 C'est, en moyenne, la vitesse en nœuds à laquelle filait le catamaran
 - > 263 C'est le nombre total de participants à la course Atlantic Rally for Cruisers
 - > 2 h 30 C'est le durée des « quarts » (veille la nuit à tour de rôle pour surveiller le bateau)
 - > 180 C'est le nombre de litres d'eau embarqués à bord du catamaran, soit 2 l/pers/jour



Les athlètes ont répondu présent à l'appel de HTAP

Près d'une centaine de coureurs et de nombreux enfants ont participé ce dimanche à la 5ème édition de la course « Courir à plein poumon », une épreuve organisée par Sylvain Reydellet et l'association HTAP France dont les bénéfices sont reversés à l'association pour la lutte contre l'Hyper Tension Artérielle Pulmonaire, une maladie orpheline.

« Le but de HTAP France est d'accompagner les malades, d'informer les gens sur la maladie et de récolter des fonds pour aider la recherche.

C'est l'une des maladies orphelines qui est le mieux prise en charge avec en France 22 centres qui accueillent les patients, dont un à Bron à l'hôpital Louis Pradel. Cette maladie touche les poumons et fatigue le cœur et malgré les traitements et les greffes elle entraîne encore la mort. » explique Sylvain Reydellet, lui même diagnostiqué il y a 6 ans maintenant et ancien athlète de Lyon Athlétisme.

Pour cette 6ème édition, les organisateurs avaient innové en proposant un 10km en lieu et place du 7km des années précédentes.

« C'est un format plus apprécié par les coureurs et beaucoup plus académique dans l'univers de la course à pied » confiait Sylvain Reydellet qui remerciait au passage son père Jean-Pierre qui l'aide beaucoup dans l'organisation. Sur le parcours sinueux du parc de Gerland, Samy Zengal a longtemps attendu son oncle Jacques Marechet avant de s'envoler à 3 kilomètres de l'arrivée « J'ai vu que Mickaël Moissonnier revenait fort derrière nous deux et comme Jacques n'était pas au mieux et me disait de faire ma course, j'ai accéléré sur la fin. J'avais fait le 7 kilomètres l'an dernier mais je revenais de blessure et je n'avais rien fait de terrible » explique Samy qui participera la semaine prochaine aux championnats inter régionaux à Moirans sur 800m.

Quelques minutes plus tard, Camille Marechet, fille de Jacques et nièce de Samy, l'emportait aisément chez les filles devant la vétérane Nina Becanne.

« Je suis venue ici car c'est une course pour la bonne cause. Je l'ai pris un peu comme une séance mais c'était tout de même un peu plus dynamique et surtout plus sympa qu'un footing à Parilly. » reconnaissait Camille qui sera également au rendez-vous la semaine prochaine à Moirans sur 1500m.

Un peu plus tôt dans la matinée, Fabien Couchot l'avait emporté en 15'26 sur le 5km tandis que Maïté Dupuis s'imposait chez les filles en 16'56.



LA VOIE DU MIDI 18-05-2009

19 ET 20 JUIN ULTRA-MARATHON UNE BANDE D'AMIS VA COURIR POUR LUTTER CONTRE L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

Ils vont courir cinq marathons en deux jours pour combattre une maladie rare

Ils s'appellent Patrice, Alain, Sylvain, Manuel, Christine, Louis, Aureline, Stéphane, Christophe et Francis. Leur particularité: des coureurs à pied aguerris. Leur point commun: mettre leur potentiel au service d'une noble cause, celle de la solidarité qui ne defraie pas la chronique, mais emporte l'adhésion des cœurs. Les 19 et 20 juin, pour la 5^e fois, ils vont s'élancer pour 205 km sur les routes longeant le Canal du Midi, entre Toulouse et Port-La-Nouvelle, et courir pour ceux qui souffrent d'une maladie rare: l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), qui perturbe la circulation du sang dans les poumons.

Chaque coureur sera assisté d'un suiveur en vélo et de 41 coureurs « intermittents » qui ont décidé, à leur rythme, de donner de leur souffle l'espace de quelques kilomètres. « C'est une course d'élimination. Ces personnes sont formidables, car elles donnent quelque chose d'inestimable aux patients. C'est une belle leçon de morale », s'émouvait Marie-Andrée Goupil, correspondante régionale de



Il ne règne aucun esprit de compétition dans l'ultra-marathon, seulement l'envie de se dépasser pour les personnes malades.

L'association HTAP, qui regroupe une cinquantaine de patients en Midi-Pyrénées.

Quand elle a été diagnostiquée en 1998, le choc a été terrible. « J'avais 28 ans à l'époque et j'étais commerciale et très active. Mais j'étais souvent essoufflée et fatiguée. Une radio des poumons m'a révélé que la taille de mon cœur était anormalement grosse. Et quand les médecins m'ont parlé de l'HTAP,

je n'ai pas voulu l'accepter ».

« Dix ans plus tard, je suis toujours là »

Après une période délicate, où elle a dû se faire une raison sur son désir de maternité et une croix sur son travail, elle a fini par faire revenir son naturel au galop, soit la spontanéité et la joie de vivre. « Il le fallait, car mon espérance de vie était, au départ, de cinq ans. Dix ans plus

tard, je suis fière d'être toujours là... », témoigne celle qui fut en 2007 la marraine du Téléthon à Toulouse. Pour elle, chaque geste quotidien compte. Impossibilité de monter des marches, surveillance de l'alimentation, gestion rigoureuse de l'effort, syncopes fréquents, visites impératives à l'hôpital... Rien n'est laissé au hasard, en plus d'un traitement lourd. Sans compter l'apport d'un fauteuil roulant pour les journées denses.

Aussi, cet ultra-marathon, c'est ce qui la « tient ». C'est son équilibre, avec les amitiés qu'elle a tissées, et sa « raison pour me lever tous les matins ». « Malgré son handicap, elle est toujours disponible pour les autres. Elle me fascine », dit d'elle Alain. L'un des coureurs engagés dans l'aventure. Le 20 juin, à la fin des 205 km, il y aura un lâcher de ballons et des larmes de fatigue. Mais tous seront inondés par la joie d'avoir accompli une performance sportive et humaine hors du commun.

ANTHONY ASSEMAT

« Une maladie invisible »

Pour Sylvain Reydellet, le président national de l'association HTAP, l'hypertension artérielle pulmonaire, « plutôt une maladie rare qu'orpheline, est invisible en apparence. C'est cela le plus dur à accepter ». L'association recense 600 membres adhérents, dont 300 patients. Cette pathologie, l'une des 8000 maladies orphelines et rares identifiées à ce jour, qui concerne 2000 cas en France, dont près de 125 enfants de moins de 18 ans, touche majoritairement les femmes. L'âge moyen des patients se situe entre 35 et 45 ans et l'espérance de vie, en progression, est aux alentours de cinq ans pour la moitié des cas. Contrairement à une idée répandue, la cause génétique ne figure que dans 10 % des cas. « Pour 90 % des patients, c'est surtout idiopathique (dont la cause est encore inconnue, ndr) ». La majorité des patients porte une pompe intraveineuse, c'est-à-dire un tuyau installé dans les pectoraux qui injecte un produit toutes les trois minutes. Lui-même atteint de la maladie, Sylvain Reydellet se félicite que la recherche soit menée en France, en Europe et dans le monde.



SYLVAIN REYDELLET
Président national de l'association HTAP

« Elle regroupe des spécialistes du cœur, des cellules, et des poumons. C'est interdisciplinaire », explique-t-il. Depuis deux ans, la recherche évolue, mais lentement. « Les molécules telles que le Tyrosine Kinase ou le Peptide VIP sont en essai clinique ». Mais le point noir reste évidemment le don d'organes. « L'attente pour une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire est de 18 mois. Mais une autre piste est étudiée actuellement: la régénération des organes », conclut le président de l'HTAP.