



La Newsletter n°3 Juin 2016



Filière de Santé Maladies Rares SLA et Maladies du Neurone Moteur

Edito

C'est avec plaisir que nous vous adressons cette troisième lettre d'information de la filière SLA FILSLAN.

Les faits marquants de ce trimestre portent d'une part sur le Plan d'Action, exercice difficile encadré et demandé par la DGOS, envoyé fin avril et sur la préparation des Journées Nationales Annuelles des centres et partenaires associés, qui auront lieu les 30 juin et 1er juillet à Montpellier. Bien sûr la Filière poursuit le suivi des dossiers en cours, vous accompagne pour les procédures ERN, RAA Piramig, etc... et vous tient au courant par ailleurs des événements, actualise les données et fiches disponibles sur le portail SLA. Nous remercions ceux qui participent à son enrichissement et invitons tous ceux qui le souhaitent à nous communiquer leurs remarques et à l'enrichir par leurs propositions. Retrouvez aussi plus d'informations dans ce numéro. Très bonne lecture à tous.

Plan d'action 2016 de la filière

Avec le comité de pilotage et l'appui de différents groupes de travail, un état des lieux le plus exhaustif possible a été réalisé. Nous remercions tous les acteurs (centres SLA territoriaux et OM, réseaux de soins, association, laboratoires de diagnostic, équipes de recherche...). Les axes de travail retenus sont structurés autour de l'optimisation de la prise en charge globale des patients atteints de SLA, la coordination de la recherche, la diffusion de l'information et la formation des professionnels et des aidants. Le retour des évaluations par la DGOS est prévu en septembre 2016. L'état des lieux de la filière a permis d'identifier les forces et faiblesses, les freins et leviers de la filière afin de proposer au regard des axes d'amélioration des actions, en cohérence avec les attentes et les besoins des centres et partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA. Merci à tous les centres d'avoir répondu à nos sollicitations et d'avoir ainsi contribué au plan d'action 2016 de la filière.

Axe I : Améliorer la prise en charge globale des patients

- Action 1 : aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa
- Action 2 : harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer
- Action 3 : accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur
- Action 4 : améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (DMP) (action relevant d'un cadre national)
- Action 5 : favoriser la mise en place de RCP au niveau national
- Action 6 : améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins

Axe II : Coordonner la recherche

- Action 1 : améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale
- Action 2 : améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques
- Action 3 : soutenir la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement

Axe III : Informer et former

- Action 1 : améliorer l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA
- Action 2 : créer un outil de e-learning afin d'améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA
- Action 3 : élaborer et évaluer la formation des coordinateurs de parcours de soins
- Action 4 : revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA

Actualités de la filière



European
Reference
Networks

Les réseaux européens de référence

Le 16 mars 2016, la Commission Européenne a lancé un appel à projet pour la constitution de Réseaux Européens de Référence. Cet appel à projet doit permettre l'émergence ou la consolidation de réseaux porteurs d'une expertise spécifique pour un groupe de pathologies,, facilitant les soins transfrontaliers dans un souci d'équité, de qualité de prise en charge et/ou de haute technicité.

Après une large information de la filière sur l'appel d'offres et ses modalités d'application, plusieurs centres SLA ont déposé un dossier de candidature pour l'appel à projet ERN for Rare Diseases, afin d'intégrer l'Euro NMD ERN coordonné par le centre de Newcastle. Les activités de certains centres concernant la SLA, les maladies neuromusculaires mais aussi la pathologie mitochondriale ont fait l'objet de consortiums. Un avis favorable de la Filière était demandé avant validation de candidature par la DGOS. La Filière a répondu favorablement sur les candidatures proposées : consortium APHP incluant 3 centres de référence (CR SLA et maladies neurodégénératives / CR Canalopathies musculaires / CR Maladies neuromusculaires, Paris Est) ; consortium CHU Limoges Tours incluant 2 centres (CRC SLA Limoges et Tours / CR Neuropathies périphériques rares, Limoges) ; centre APHM (CR Maladies neuromusculaires) ; consortium CHU Saint Etienne, Grenoble, Lyon incluant 3 centres de référence (CR Maladies neuromusculaires Rhône Alpes, groupant Grenoble, Lyon, Saint Etienne / CRC SLA Lyon et CRC SLA Saint Etienne) ; consortium CHU de Nice incluant 2 centres de référence (CR Maladies neuromusculaires et SLA / CR Maladies mitochondriales).

La filière FILSLAN a apporté de l'aide stratégique et technique aux montages de ces dossiers qui doivent être déposés pour le 21 juin 2016 à la CE selon procédures complexes. Les candidatures proposées à l'Euro-NMD ERN, sélectionnées selon des critères d'activité, d'expertise et de qualité sont regroupées pour être examinées avec réponse de la commission des Etats Membres attendue en fin d'année. Nous soulignons l'immense travail de réflexion, de rédaction et de recherche documentaire accompli par les porteurs de projet en lien avec leurs équipes et partenaires respectifs.



Les Journées Annuelles FILSLAN

Les 12èmes Journées Nationales Annuelles des centres SLA auront lieu les 30 juin et 1er juillet 2016 à Montpellier, sur le thème « le parcours de soins du patient SLA ». Plus de 300 personnes sont attendues à ces Journées.

Comme les années précédentes, ces Journées permettront de réunir l'ensemble des acteurs impliqués dans la prise en charge des patients SLA (professionnels des centres, réseaux et partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA, ARSLA, professionnels des MDPH), et également un représentant de la BNDMR et de l'ASIP-Santé. Ces Journées permettent notamment aux professionnels de s'engager chaque année dans un programme d'amélioration de la qualité et de la sécurité des soins dans la prise en charge des patients SLA comprenant des activités d'acquisition des connaissances et d'analyses de pratiques. Elles permettent aussi d'émettre et d'actualiser des procédures consensuelles applicables sur le territoire.

Le programme de ces Journées est accessible au lien suivant:

[Plus d'informations](#)



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

La rédaction d'un nouveau PNDS

La filière apporte son soutien à la rédaction en cours d'un nouveau PNDS sur la maladie de Kennedy. Le coordonnateur du groupe de travail est le Dr Pierre François Pradat, centre de référence SLA Paris.

[Infos centre](#)

Le 17 Février 2016 le Centre de Ressources et de Compétences pour la SLA et les Maladies du Motoneurone Breton a été officiellement labellisé. Fort d'une expérience acquise pendant ces 15 dernières années, le CRC-SLA/Bretagne est structuré autour de 3 consultations multidisciplinaires (CH St Briec, CHU Brest et Rennes) permettant d'organiser un véritable maillage de proximité au plus près des patients et s'appuyant sur le réseau d'aval Neuro-Bretagne. Ce réseau implique les médecins spécialistes, généralistes, et paramédicaux hospitaliers ou libéraux acteurs de la prise en charge des patients atteints d'une pathologie neurodégénérative. La coordination régionale médicale du centre est assurée par le Docteur Ivan KOLEV et le responsable scientifique du centre est le Professeur Gilles EDAN. Pour tout renseignement : ivan.kolev@ch-stbriec.fr

[Plus d'informations](#)

PubliNews

Les dernières publications des centres

Unusual association of amyotrophic lateral sclerosis and myasthenia gravis: A dysregulation of the adaptive immune system? Del Mar Amador M, Vandenberghe N, Berhoun N, Camdessanché JP, Gronier S4, Delmont E, Desnuelle C, Cintas P, Pittion S, Louis S, Demeret S, Lenglet T, Meininger V, Salachas F, Pradat PF, Bruneteau G. *Neuromuscul Disord.* 2016 Jun.

Genetic analysis of CHCHD10 in French familial amyotrophic lateral sclerosis patients. Teyssou E, Chartier L, Albert M, Bouscary A, Antoine JC, Camdessanché JP, Rotolo F, Couratier P, Salachas F, Seilhean D, Millecamps S. *Neurobiol Aging.* 2016 Jun.

Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. Marin B, Boumédiène F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, Copetti M, Preux PM, Beghi E. *Int J Epidemiol.* 2016 May 16.

Pure cerebellar ataxia linked to large C9orf72 repeat expansion. Corcia P, Vourc'h P, Guennoc AM, Del Mar Amador M, Blasco H, Andres C, Couratier P, Gordon PH, Meininger V. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016 Apr-May.

Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non-invasive ventilation. Georges M, Attali V, Golmard JL, Morélot-Panzini C, Crevier-Buchman L, Collet JM, Tintignac A, Morawiec E, Trosini-Desert V, Salachas F, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016 Apr.

Evaluation of the application of the European guidelines for the diagnosis and clinical care of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients in six French ALS centres. Marin B, Beghi E, Vial C, Bernard E, Lautrette G, Clavelou P, Guy N, Lemasson G, Debruxelles S, Cintas P, Antoine JC, Camdessanche JP, Logroscino G, Preux PM, Couratier P; EURECAL consortium. *Eur J Neurol.* 2016 Apr.

Alterations in the hypothalamic melanocortin pathway in amyotrophic lateral sclerosis. Verduyck P, Sinniger J, El Oussini H, Scekcic-Zahirovic J, Dieterlé S, Dengler R, Meyer T, Zierz S, Kassubek J, Fischer W, Dreyhaupt J, Grehl T, Hermann A, Grosskreutz J, Witting A, Van Den Bosch L, Spreux-Varoquaux O, GERP ALS Study Group, Ludolph AC, Dupuis L. *Brain.* 2016 Apr.

Cortical drive to breathe in amyotrophic lateral sclerosis: a dyspnoea-worsening defence? Georges M, Morawiec E, Raux M, Gonzalez-Bermejo J, Pradat PF, Similowski T, Morélot-Panzini C. *Eur Respir J.* 2016 Apr.

Impairment of sensory-motor integration at spinal level in amyotrophic lateral sclerosis. Sangari S, Iglesias C, El Mendili MM, Benali H, Pradat PF, Marchand-Pauvert V. *Clin Neurophysiol.* 2016 Apr.



L'agenda de FILSLAN

18 au 21 mai	Rencontres du Réseau Européen ENCALS à Milan
29 au 31 mai	2 ^{ème} congrès de l'Académie Européenne de Neurologie à Copenhague
21 juin	Journée mondiale sur la SLA
30 juin et 1 ^{er} juillet	12 ^{ème} Journées Nationales Annuelles des centres SLA à Montpellier
18 et 19 octobre	2 ^{ème} Journées Annuelles de la recherche sur la SLA à Paris
07 au 09 décembre	27 ^{ème} symposium international sur la SLA / MND à Dublin

Journée Mondiale sur la SLA, mardi 21 juin 2016

A cette occasion, plusieurs manifestations sont organisées pour mieux faire connaître la maladie.



Ensemble contre la maladie

L'Association pour la recherche sur la SLA et autres maladies du Motoneurone "ARSLA", organise la première course solidaire contre la SLA le 19 juin 2016 au bois de Vincennes.

L'équipe du Centre de Référence SLA du CHU de Nice et l'Association « S'investir pour la SLA 06 » vous invitent à une pièce de théâtre pour célébrer la Journée Mondiale sur la SLA le 21 juin 2016.

Le centre SLA de Limoges, l'ICM et l'Association KM42 vous invitent à participer aux épreuves de course à pied ou de simple marche pour soutenir le projet de recherche limousin sur la SLA en participant au Tour du Lac de Vassivière le 26 juin 2016.

[Plus d'informations](#)

Pour nous contacter



Filière SLA FILSLAN

CHU de Nice, Hôpital Pasteur
Bât Le Paillon
30 Voie Romaine - CS 51069
06001 NICE Cedex 1
Contact mail : filsln@chu-nice.fr

Animateur : Pr Claude Desnuelle
Chef de projet : Mme Frédérique Tripault
Secrétaire : Mme Nathalie Dufau

[Portail SLA](#)

Cet email a été envoyé à {EMAIL}.
Vous avez reçu cet email car vous vous êtes inscrit sur la liste de diffusion FILSLAN.

[Se désinscrire](#)

Envoyé par

