

Bonne année

2021



Newsletter FILSLAN n°13

Janvier 2021

A LA UNE

Changement de Coordinateur FILSLAN

La FSMR pour la SLA et les autres MNM a été créée par la DGOS en 2014 dans la cadre du PNM2. La coordination nationale m'en a été confiée pour 4 ans, me permettant ainsi de relever le défi de prendre le relais de l'action marquante de Vincent Meininger qui avait fondé le modèle une décennie plus tôt avec la Coordination des Centres SLA. Ma mission a été renouvelée pour 2 ans lors de la 2<sup>e</sup> campagne de labélisation 2019-2022 du PNM3, c'est donc tout naturellement, en ce début d'année 2021, que je transmets le relais à Philippe Couratier en le remerciant d'avoir accepté de prendre la responsabilité de poursuivre cette lourde tâche. Dans l'objectif hautement motivant d'améliorer les soins pour les personnes atteintes des maladies rares de notre champ de compétence, je me suis appliqué, avec le soutien indéfectible de l'équipe filière, de mobiliser l'ensemble des acteurs du sanitaire, du médicosocial, de la recherche impliqués dans le domaine, pour impulser et partager une culture de communauté humaine décloisonnée travaillant collectivement dans un pragmatisme organisé pour mener des actions concrètes en collaboration étroite avec le milieu associatif et la Mission Maladies Rares de la DGOS, notre pilote et financeur. Je les remercie de leur forte implication et de leur aide pour mener toutes les actions structurantes relatives dans les newsletters de la filière au cours de ces 6 ans. Cela fut pour moi un engagement collectif très enrichissant dans une aventure humaine au quotidien. Vous me manquerez mais vous avez tous ma confiance pour poursuivre et enrichir encore nos pratiques à cette période charnière où tout indique que des avancées thérapeutiques majeures vont voir le jour pour les maladies relevant de l'expertise de la filière.

Bonne année 2021 à toutes et tous, et longue vie à la filière FILSLAN

Claude Desnuelle

Actions majeures en cours

Amélioration des soins

Observatoire du diagnostic (action 1.7 du PNM3)

- Déploiement BaMaRa**  
 L'application BaMaRa en mode autonome est déployée sur tous les CRMR et CRC FILSLAN à l'exception du CRC d'Angers (ouverture prochainement). Le mode connecté reste en cours de développement sur les établissements sélectionnés par l'AAP pour l'intégration du SDM dans le DPI (nov. 2017) et sera déployé dans un second temps sur le reste des établissements de santé hébergeant un centre maladie rare.
- Recueil complémentaire**  
 Le projet de création d'un recueil complémentaire de données pour les SLA a été sélectionné à l'AAP DGOS errance/impatience diagnostic de 2020. Il permettra de cibler les situations en errance ou impasse et abondera le Registre national d'impatience diagnostique. Le déploiement se fera dans un 1<sup>er</sup> temps sur les CRMR. La dotation perçue via cet AAP sera dédiée au recrutement d'ARC et TEC pour aider et former les Centres à la saisie dans l'application BaMaRa.
- Homogénéisation saisies BaMaRa**  
 Pour que les données de la BNDMR soient exploitables, il est indispensable qu'elles soient codées de façon uniforme et homogène dans BaMaRa. Un guide de codage *BaMaRa FILSLAN* sera donc rédigé et une *FAQ codage BaMaRa* sera mise en ligne sur le site FILSLAN. La filière accompagnera les centres dans leurs saisies en proposant des formations et aides à la saisie. Retrouvez le calendrier projet ci-dessous.



Recherche systématique de mutations dans les gènes C9ORF72 et SOD1

Il est admis qu'une recherche systématique de mutations C9ORF72 et SOD1 doit faire partie du bilan diagnostique initial chez tous les malades SLA. Les circuits d'analyse seront opérationnels début 2021. Ces mutations représentent plus de 50% des causes de SLA génétiques mais n'étaient jusqu'à présent recherchées qu'en cas d'antécédents familiaux, limitant la détection de cas index. Une étude test (financement industriel) coordonnée par P Corcia (CRMR Tours), sera évaluée à 12 mois (~ 1000 échantillons) pour en vérifier la pertinence et faire évoluer les pratiques : analyses C9/SOD systématique à chaque suspicion de SLA et si négatif analyse de tout le panel de gène si antécédents familiaux objectifs.



Réunions de concertation pluridisciplinaire

Les RCP moléculaires suscitent un grand intérêt avec en moyenne 5 et 6 dossiers discutés au cours de chaque session, le rythme de ces RCP sera donc maintenu à 1 RCP tout les 2 mois en 2020. Les RCP cliniques connaissent un début un peu plus timide mais le projet de dosage des Nf dans les cas de diagnostic difficile (démarrage 2021 - financement FILSLAN – Coordination CRMR Paris) devra faire évaluer les dossiers en RCP lors de son analyse.



**RCP Nationales :**

- RCP Moléculaire : 6 réunions en 2020
- RCP Clinique : 2 réunions en 2020

**RCP Locales :**

- RCP CRMR Nice : 3 RCP en 2020
- RCP CRMR Lille : en cours de mise en place
- RCP CRMR Limoges : en cours de mise en place

Recherche

Réseau de recherche clinique ACT4ALS-MND

Ce réseau national a été mis en place en réponse à un besoin manifesté par les médecins des centres affiliés FILSLAN au cours des JNA FILSLAN 2019 et répond à l'engagement filière de « Favoriser le développement de la recherche clinique académique et industrielle » (PA 2019-2020, axe 3, action 6 et 7). Il est hébergé par l'URC Neurosciences à l'ICM Salpêtrière Paris en partenariat avec la filière qui apporte un financement en personnel.

Le réseau ACT4ALS est opérationnel depuis l'été 2020. Déjà plusieurs projets y sont développés. Une demande de labélisation F-CRIN a été déposée. La cheffe de projet ACT4ALS, **Amandine Bordet** est à l'écoute des centres pour les accompagner dans leurs projets de recherche clinique.


 Ou écrivez à Amandine Bordet : [amandine.bordet@icm-institute.org](mailto:amandine.bordet@icm-institute.org)

Analyse du microbiote intestinal dans la SLA

Plusieurs publications récentes ont fait état de perturbations du microbiote intestinal (dysbiose) en phase précoce du développement de SLA sur des modèles souris. Deux articles parus depuis 1 mois montrent quelques variations difficiles à interpréter sur de petites populations de malades SLA « tout venant ». Dans ce contexte, FILSLAN va réaliser une étude ciblée sur une large cohorte de 1000 patients suivis dans les Centres dans le cadre du French Gut Project en cours de démarrage dans le laboratoire MetaGenoPolis de l'INRAE, lui-même partie de l'étude internationale Microbiome Initiatives in the World (IMHP). Les inclusions des sujets permettront de stratifier des sous-populations pour tenter d'utiliser l'étude du microbiote comme un biomarqueur sélectif de certaines formes, dans quelques cas une étude longitudinale pourrait être conduite pour étudier des variations au cours de l'évolution. L'étude sera réalisée sur 1 à 2 ans avec une analyse intermédiaire à mi-parcours. Au cas où une dysbiose caractérisée serait confirmée cela pourrait ouvrir la voie à des thérapies ciblées.



Projet dosage Neurofilaments (Nf) en situations d'impasse diagnostique

De nombreux biomarqueurs diagnostiques et/ou prédictifs de l'évolution de la SLA ont été explorés dont le dosage des Nf dans le sang et le LCR, intéressant en pratique clinique. L'étude multicentrique (CRMR SLA Paris, et ACT4ALS-NMD, financée par FILSLAN) vise à déterminer la spécificité des neurofilaments pNFH et NfL dans le sérum pour le diagnostic de SLA au sein d'une population sélectionnée de patients présentant une maladie du motoneurone évolutive sans diagnostic de certitude et dans cette population à comparer la spécificité et sensibilité du dosage de chacun versus l'association des 2 biomarqueurs pour le diagnostic de SLA.

COVID 19 : outils à disposition des centres

Télé suivi de patients : Outil BOTdesign

Le ChatBot permet de garder un contact avec les patients à domicile. Ce télé suivi est particulièrement important dans le contexte sanitaire actuel. Six centres affiliés FILSLAN utilisent le Chatbot : Bordeaux, Clermont-Ferrand, Lille, Lyon, Nice, Toulouse. En moyenne 36% des patients répondent aux SMS envoyés via l'application, soit le tiers de la patientèle concernée. Les premiers retours des utilisateurs de cet outil sont très positifs et prometteurs.

Documentation

Des recommandations à destination des malades et professionnels de santé sont disponibles sur le [site FILSLAN](#).

- Recommandations COVID-19 pour la SLA
- Recommandations d'auto-entretien en kinésithérapie pour la SLA
- Communiqué FILSLAN vaccination et SLA

Tous documents à usage de soins réalisés pendant cette période peuvent être envoyés à [filsan@chu-nice.fr](mailto:filsan@chu-nice.fr)

Newsletter FILSLAN COVID

L'enquête COVID de FILSLAN restera ouverte à tous les médecins des centres jusqu'à la fin de l'épidémie. Un compte rendu régulier de cette enquête est régulièrement diffusé sous forme de newsletter.



Recommandations

Publications prévenues en 2021

- PNDIS SLA sporadiques**, CRMR de Limoges (Pr P Couratier) qui intégrera entre autre les nouvelles recommandations sur la **prise en charge ventilatoire des personnes atteintes de SLA** (Dr M Georges et groupe neuromusculaire SPLF), les **bonnes pratiques de l'ENMG dans le diagnostic de maladies du neurone moteur** (Pr JP Camdessan en collaboration SF-ENMG)
- PNDIS SLA génétiques**, CRMR de Paris (Pr P Corcia)
- Pratiques de consensus formalisé entre les équipes de soins palliatifs et les professionnels des centres labellisés SLA et Maladies rares du neurone moteur** (commission éthique FILSLAN, Drs V Danel et V Duchene en collaboration SFAP)

# Actualités Maladies Rares

**Changement cheffe de projet MR DGOS**  
 Mme Sylvie Escalon quitte la direction maladies Rares, elle est remplacée par Mme Anne-Sophie Lapointe.

**Colloque Fondation Maladies Rares**  
 « Enjeux et Défis de la Recherche dans les maladies rares »  
 - Lundi 17 mai 2021 – Collège de France, Paris 5<sup>ème</sup>  
[Pour plus d'information accéder au site du colloque ici](#)

**Résultats de l'enquête Maladies Rares & COVID diffusée par l'Alliance Maladies Rares**  
 Plus de 2000 personnes, représentant plus de 350 maladies rares ont participé à l'enquête.  
[Accéder aux résultats de l'enquête ici](#)

**Infographie errance diagnostique publiée par EURODIS**  
 Parcours que vivent de nombreuses personnes en situation d'errance diagnostique. Présentation des ressources existantes  
[Découvrir l'infographie errance diagnostique](#)

**Entrée en vigueur du congés proche aidant**  
 Les aidants d'un proche malade ou handicapé peuvent bénéficier d'un congé indemnisé. [Cliquez ici pour en savoir plus](#)

**Fiches d'information à destination des médecins généralistes**  
 Pour faciliter l'accès aux informations utiles et scientifiques, le Collège de la Médecine Générale met à la disposition des médecins généralistes deux fiches pratiques :
 

- Une fiche pour rappeler la possibilité d'un diagnostic et les contacts utiles
- Une fiche qui identifie les étapes de la prise en charge et les ressources d'information
- Fiche Mémo-ressources qui recense les principaux acteurs et contacts référents dans les maladies rares

 Ces documents ont été élaborés dans la continuité de la collaboration avec Maladies Rares Info Services et les Filières de Santé Maladies Rares.

**Livre blanc du Leem sur la prise en charge des maladies rares**  
 Construit autour d'enjeux prioritaires tels que : la recherche, le diagnostic, le développement, l'accès et la mise à disposition de médicaments innovants, l'accompagnement des malades et la coopération entre les acteurs impliqués dans la prise en charge des maladies rares, découvrez la publication de son livre blanc : [Découvrir l'infographie errance diagnostique](#)

**Comment accueillir les personnes sourdes ou malentendantes en milieu hospitalier**  
 Découvrez dans une vidéo publiée par la filière SENGENE les bonnes pratiques pour communiquer avec des personnes malentendantes. [Accédez à la vidéo ici](#)

Évènements

Retour sur JNA 2020

205 participants

46 réponses au questionnaire de satisfaction



Appréciation globale des e-JNA2020

- Très satisfaisant : 44.2%
- Satisfaisant : 51.2%
- Peu satisfaisant : 4.6%
- Pas satisfaisant : 0%

En 2020 nos journées FILSLAN ont été exceptionnellement organisées sous format virtuel

Le défi d'entretenir les liens, le partage et la formation malgré le contexte sanitaire a été relevé avec succès.

Programmes, résumés et enquêtes de satisfaction : [e-JNA2020](#) et [e-JR6](#)

Dates des JNA 2021 Lille et des JR7 dans l'[agenda FILSLAN plus bas](#)

Retour sur JR6 2020

170 participants

35 réponses au questionnaire de satisfaction



Appréciation globale des e-JNA2020

- Très satisfaisant : 60%
- Satisfaisant : 38%
- Peu satisfaisant : 2%
- Pas satisfaisant : 0%

# Appels à projet

Résultats AAP DGOS 2020

**AAP PNDIS**  
 PNDIS SLP  
 P Corcia  


**PNDIS Syndrome post polio**  
 A Verschuere  


**AAP ETP**  
 e-ETP SLA  
 G Lautrette/  
 P Couratier


**La SLA au quotidien - e-ETP**  
 MH Soriani


**ETP du patient dans la SEP et la SLA**  
 J Catherine/ P Corcia

**AAP Observatoire du diagnostic**  
 Sélection du projet FILSLAN pour la mise en place d'un recueil complémentaire dans BaMaRa et harmonisation des pratiques de saisie.

Liste des AAP 2021

- Appel à projet DGOS : plateformes d'expertise maladies rares. Clôture 15 avril 2021. [En savoir plus](#)
- Appel à projet ARSLA : dotation scientifique et jeunes chercheurs. Clôture 21 janvier 2021. [En savoir plus](#)
- EJP-RD « Joint transnational call (JTC) » 2021 : Recherche en sciences humaines et sociales. Clôture 16 février 2021. [En savoir plus](#)
- EJP-RD Appel à projets internes : projets d'innovation en méthodologie des études cliniques. Clôture 3 mars 2021. [En savoir plus](#)
- Région PACA : Appel à projets Recherche 2021. Clôture février 2021. [En savoir plus](#)
- ANR : Appel à projets de recherche « Résilience Covid-19 ». Clôture 2 mars 2021. [En savoir plus](#)
- ANR : Appel à projets transnational Era PerMed (médecine personnalisée). Clôture 4 mars 2021. [En savoir plus](#)
- ANR : Appel à manifestations d'intérêt sélectif maladies rares - Accélérer la recherche et l'innovation grâce aux bases de données. Clôture 22 avril 2021. [En savoir plus](#)
- ANR : Montage de Réseaux Scientifiques Européens ou Internationaux (MRSEI), Edition 2021. Clôture 2 mars 2021. [En savoir plus](#)
- Région Occitanie : Allocations doctorales 2021. Clôture 15 mars 2021. [En savoir plus](#)

# Autres Actualités

Migration du e-learning sur le site FILSLAN

Les modules et cours de la plateforme e-learning seront à partir de février disponibles sur le site FILSLAN sans identifiants de connexion. Le module enquête et évaluation sont amenés à disparaître



Publications

Retrouver les derniers communiqués FILSLAN sur la page d'accueil du site internet et dans l'onglet actualités :

- 
[Vaccin anti-COVID et SLA](#)
- 
[Accès à l'enquête IMND : comprendre les besoins des personnes atteintes de SLA](#)
- 
[Une modulation du microbiote intestinal peut-elle traiter la SLA ?](#)
- 
[Publication de 2 articles sur essais thérapeutique SLA](#)

L'AGENDA FILSLAN – 1<sup>ÈME</sup> SEMESTRE 2021

22/01/21

Comité gouvernance

19/02/21

Comité Scientifique

19/03/21

Comité gouvernance

16/04/21

Comité Scientifique

21/05/21

Comité gouvernance

29/06/21

Comité gouvernance

19/01/21

RCP Moléculaire

16/02/21

RCP Clinique

16/03/21

RCP Moléculaire

13/04/21

RCP Clinique

18/05/21

RCP Moléculaire

08/06/21

RCP Clinique

29-30 juin

JNA Lille

Pour nous contacter



**FILSLAN**  
Filière de Santé Maladies Rares  
Sclérose Latérale Amyotrophique  
et Maladies du Neurone Moteur



Site web FILSLAN

Portail SLA


[filsan@chu-nice.fr](mailto:filsan@chu-nice.fr)

**Filière FILSLAN**  
 CHU de Nice, Hôpital Pasteur  
 Bât Le Paillon  
 30 Voie Romaine - CS 51069  
 06001 NICE Cedex 1

Nous vous informerons lors de la migration de FILSLAN sur le CHU de Limoges