

Bonne année 2020

<https://portail-sla.fr/>

La Newsletter n°11
Janvier 2020



A LA UNE

Déploiement du plan d'actions 2019-2022

Suite à sa re-labellisation en 2019, FILSLAN œuvre au déploiement de son nouveau plan d'actions : systématisation de l'analyse des mutations SOD1 et C9orf72, apport du dosage des neurofilaments en situation d'impasse diagnostique, consortium de recherche clinique pour améliorer le recrutement dans les essais thérapeutiques, création d'un entrepôt de recherche FAIR et d'une banque d'ADN, ou encore mise en place de RCP nationales sécurisées...

[Retrouver le plan d'actions 2019-2022](#)

Actions majeures en cours

Amélioration des soins

Afin de répondre à l'action 1.7 du PNMR3 : Réduire l'errance et l'impasse diagnostiques : confier aux CRMR, avec l'appui des FSMR, la constitution d'un registre national dynamique des personnes en impasse diagnostique à partir de la BNDMR, la filière s'est engagée au travers de plusieurs actions :

Développement d'un recueil complémentaire dans BaMaRa

La filière a participé à la 1^{ère} réunion DGOS inter-filières sur l'errance et l'impasse diagnostiques. Une journée Filslan organisée mi-novembre a défini dans notre thématique les notions d'errance et d'impasse diagnostiques et a conduit à définir une liste d'items pour préciser le degré de certitude du diagnostic de SLA constituant un recueil de données complémentaires à renseigner dans BaMaRa. En cours de validation par DGOS et BNDMR.

Dosage de neurofilaments

Un projet d'étude, financé par FILSLAN, pour évaluer l'apport du dosage des neurofilaments en situation d'impasse diagnostique est en cours de construction au sein de la filière. Ce projet est porté par le CRMR SLA/MNM de Paris.

Recherche de mutations dans les gènes SOD1 et C9orf72

En lien avec les 3 laboratoires de diagnostic moléculaire partenaires, la filière organise et finance la mise en place de la systématisation des analyses pour rechercher des mutations dans les gènes SOD1 et C9orf72 chez tous les patients atteints de SLA afin d'améliorer le diagnostic des formes génétiques de SLA

Nouveau métier dans les centres : coordinateur de soins

La complexité, la spécificité et des intervenants multiples caractérisent les soins à organiser pour maintenir les malades du champ de compétence FILSLAN dans leur lieu de vie. Afin de répondre à la loi sur le Plan Personnalisé en Santé de juillet 2019, la filière développe le projet d'intégrer un coordinateur de soins aux équipes des centres, afin de faciliter et veiller à la bonne coordination entre les centres et les acteurs du lieu de vie.

Recherche

Réseau de recherche clinique

Dans le cadre des actions 6 et 7 de l'axe du PA 2019-2022 Favoriser le développement de contrats avec l'industrie, la filière souhaite développer un réseau de recherche clinique avec la participation des 19 Centres. La filière finance un ½ temps Chargée de missions affectée au CIC ICM Neurosciences pour structurer le projet et le mettre en place.

Entrepôt de données

L'action 3.2 du PNMR3 : Accompagner la collection des données clinico-biologiques, de cohortes et de registres pour leur constitution, leur utilisation et leur valorisation a pour objectif de favoriser le développement d'entrepôts de données utilisables pour la recherche, sécurisés et respectant les principes FAIR ; la filière finance un ingénieur de recherche au CHU de Limoges pour structurer et préparer réponse à un appel à projet ANR qui doit être lancé en 2020.

Banque de cerveaux

La banque de cerveaux SLA est opérationnelle, elle est financée par l'ARSLA, avec l'appui de la filière via le réseau Neuro-CEB. Un flyer d'utilisation est disponible.

[Plus d'informations](#)

RCPs

La filière est en cours de contractualisation avec la société Rofim pour mise en place d'un outil RCP qui sera disponible 1^{er} trimestre 2020. Deux types de RCP sont en place : RCP moléculaire et RCP clinique, les chartes et fiches RCP ont été rédigées, les responsables sont désigné(e)s. Un agenda des RCP a été fixé pour 2020. Une page dédiée aux RCPs sera prochainement mise en ligne sur le portail-sla.

Recommandations

Protocoles Nationaux de Diagnostics et de Soins (PNDS)

Dans le cadre de l'action 7.4 du PNMR3, un AAP DGOS a été lancé en mars 2019 afin d'impulser la production de PNDS.

Deux PNDS ont été retenus pour Filslan :

- PNDS SLA sporadiques porté par le CRMR de Limoges (Pr P Couratier)
- PNDS SLA génétiques porté par le CRMR de Tours (Pr P Corcia)

Les deux CRMR se sont vus attribuer la 1^{ère} partie des crédits soit 7500€ afin de rédiger ces PNDS. La seconde partie des crédits ne sera attribuée que si les PNDS sont rédigés et publiés sur le site de la HAS dans un délai de 14 mois. L'AAP PNDS est un AAP annuel, la date de lancement pour 2020 est prévue pour fin 1^{er} semestre. La filière soutiendra les projets émergents des CRMR et CRC Filslan.

Pratiques cliniques formalisées

Conformément au plan d'actions de la filière, la rédaction de bonnes pratiques selon la méthodologie HAS est en cours :

- Prise en charge ventilatoire des personnes atteintes de SLA porté par Dr M Georges
- Pratiques de consensus formalisées entre les équipes de soins palliatifs et les professionnels des centres labellisés SLA et Maladies rares du neurone moteur porté par la commission éthique Filslan pilotée par V Danel et V Duchene, document finalisé et en cours de validation
- Bonnes pratiques de l'ENMG dans le diagnostic de maladies du neurone moteur porté par le Pr JP Camdessanché

Actualités Maladies Rares

BNDMR & BaMaRa

L'application BaMaRa a été déployée en mode autonome sur 15 Centres SLA/MNM, une soixantaine de professionnels ont été formés. Le déploiement va se poursuivre en 2020. La filière est à disposition pour répondre à des demandes de formations complémentaires pour de nouveaux personnels ou des internes.

La constitution de l'entrepôt BNDMR a été autorisée par la CNIL. Une nouvelle convention et la Charte pour participation et accès à la BNDMR ont été transmises à 43 établissements (ceux ayant accès à BaMaRa et ceux de l'AAP mode connecté).

En plus de l'affichage de la notice d'informations BaMaRa, le patient doit être informé individuellement que ses données pourront servir dans le cadre de la recherche pour la BNDMR.

Avec la mise en place de la BNDMR, les filières et leurs réseaux pourront demander la production de chiffres ou encore monter des études multicentriques.

[Charte BNDMR](#)

[Information patients relative au traitement des données à des fins de recherche dans la BNDMR](#)

[Procédure demande BNDMR](#)

Une question ? Besoin d'aide ou de formation ?

Vous pouvez retrouver toute la documentation sur le site de la BNDMR ou vous adresser à la filière : filslan@chu-nice.fr

Événements

RARE 2019

Tous les deux ans, les rencontres RARE permettent aux différents acteurs français des maladies rares de se rencontrer et d'échanger autour de conférences et tables rondes. L'édition 2019 a eu lieu à la Cité des Sciences, Paris les 5 et 6 novembre derniers. La filière était présente et a participé au stand inter-filières. Le Pr C. Desnuelle a animé une session Agora « Rencontre CMR du LEEM avec les FSMR ».

[Plus d'informations](#)

JR5

SLA MNM

Les 5^{èmes} Journées Recherche Filslan/ARSLA ont eu lieu les 17 et 18 octobre 2019 à l'ICM, Paris. Près de 130 chercheurs, médecins ou encore étudiants... ont participé à ces deux journées. Suite à l'appel à communication, 17 abstracts ont été présentés en communication orale et 24 en format poster.

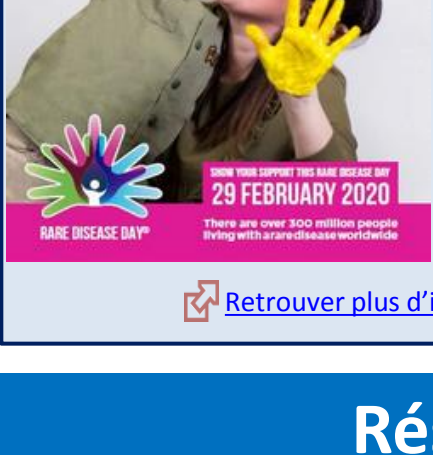
Résultat global des enquêtes de satisfaction de l'événement :

25 réponses



[Retrouver le programme et les résumés des communications des JR5 Filslan/ARSLA](#)

SAVE THE DATE



[Retrouver plus d'informations sur la Journée Internationale des Maladies Rares 2020](#)

Résultat appel à projet

AAP DGOS pour la production de programmes d'Education Thérapeutique du Patient

Les 2 projets proposés ont été retenus :

- Programme d'éducation à la nutrition par gastrostomie dans la SLA (PEGASE-SLA) porté par le Dr Gaëlle Brunet, CRMR SLA/MNM Paris
- Programme destiné aux patients atteints de maladies du neurone moteur avec insuffisance respiratoire porté par le Dr Nathalie Guy, CRC SLA/MNM Clermont-Ferrand

Autres Actualités

Livret Soins Infirmier SLA

Le groupe de travail des infirmières coordinatrices sur le portail-sla. La filière va imprimer quelques exemplaires pour les envoyer aux Centres SLA/MNM.

- Livret Soins infirmier(ère)s Sclérose Latérale Amyotrophique
- Fiche métier Rôle infirmier(ère)s
- Fiche Missions infirmier(ère) coordinateur(rice)s du Centre SLA

Publication

Prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de SLA, C Ramos

Centre de référence SLA et autres maladies du neurone moteur, hôpital Pasteur 2, CHU de Nice

Pratique Neurologique – FMC 2019;10:171-177

La kinésithérapie occupe une place essentielle dans la prise en charge des patients atteints d'une sclérose latérale amyotrophique. [...]

[Lire la suite](#)

Formations

Réunions organisées par Filslan, destinées à l'autoformation des professionnel(le)s des CRMR et CRCMR affiliés, l'échanges des pratiques et les consensus en soins



L'AGENDA FILSLAN – 1^{ER} SEMESTRE 2020



Pour nous contacter



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

filière de santé
maladies rares

[Portail SLA](#)

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

filslan@chu-nice.fr