

Bel été 2020 !

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

La Newsletter n°12

Juillet 2020



A LA UNE

COVID-19

La filière remercie l'ensemble des professionnels de santé des CRMR et CRCMR SLA/MNM pour leur réactivité et leurs initiatives constructives pour assurer la continuité des soins pendant la crise sanitaire COVID-19

Tous documents à usage de soins réalisés pendant cette période peuvent être envoyés à filslan@chu-nice.fr

Pour information :

- Accéder à l'enquête COVID-19 FilSLAN
- Accéder aux recommandations patients COVID-19
- Accéder aux recommandations d'auto-entretien en kinésithérapie pour la SLA

Actions majeures en cours

Amélioration des soins

Action 1.7 du PNMR3 : Observatoire du diagnostic

Cette action consiste à « 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 ».

Un appel à lettre d'engagement auprès des Filières a été lancé fin juin par la DGOS. Chaque Filière doit se positionner sur un scénario permettant une amélioration et une uniformisation des saisies dans le BNDMR en vue du déploiement d'un tel registre. Une réflexion engagée depuis plus de 6 mois au sein de FilSLAN amène à proposer l'homogénéisation du codage dans BaMaRa, mais aussi la création d'un recueil complémentaire de données afin de définir, particulièrement pour les groupes des SLA sporadiques, une gradation en 5 stades de certitude diagnostique permettant de cibler les situations en errance ou impasse pour abonder le registre.

Dosage des neurofilaments

Des neurofilaments axonaux sont libérés en situation de souffrance neuronale. Un projet d'étude financé par FilSLAN, porté par MDM Amador (CRMR Paris), se met en place sur l'intérêt du dosage des neurofilaments pNFH et NFL dans le sérum lorsque le diagnostic de SLA reste douteux après évaluation dans un centre de la filière.

Recherche de mutations dans les gènes C9ORF72 et SOD1

Des mutations dans les gènes C9ORF72 et SOD1 représentent plus de 50% des causes de SLA génétiques mais ne sont recherchées qu'en cas d'antécédents familiaux, limitant la détection de cas index. Pour améliorer cette détection, sur proposition de P Corcia (CRMR Tours), FilSLAN apporte avec BIOGEN un soutien financier aux laboratoires diagnostique moléculaire de la FSMR pour une systématisation de leur analyse chez tous patients SLA.

Outil BOTdesign

A l'expérience des difficultés de suivi des patients à domicile subies pendant la crise COVID-19, la filière a contractualisé avec la société BOTdesign pour l'envoi régulier par SMS d'un très bref questionnaire d'état de santé. Sept Centres SLA/MNM sont impliqués dans cette expérimentation novatrice.

Recherche

Réseau de recherche clinique

Dans le cadre des actions 6 et 7 de l'axe 3 de son PA 2019-2022 « Favoriser le développement de la recherche clinique », FilSLAN a mis en place un Réseau de recherche clinique (ACT-4-ALS/MND), hébergé par le CIC Neurosciences de l'ICM et finance une Chargée de mission dédiée. Il est piloté par G Bruneteau (CRMR Paris), le Comité Directeur s'est réuni en juin, le déploiement est opérationnel.

Action 5.4 PNMR3 - Maladies Rares

Résoudre les impasses diagnostiques

FilSLAN a répondu fin juin à l'Appel à Manifestation d'Intérêt (AMI) Inserm/AVIESAN par un projet ciblé sur l'identification moléculaire et leur signification des causes des SLA génétiques porté par Stéphanie Millecamps (ICM) et un consortium composé de laboratoires de recherche institutionnelle et de diagnostic moléculaire ainsi que les CRMR et CRC SLA/MNM de la Filière. Il s'agit d'une première phase de recensement non sélective, le lancement de l'Appel à projet est prévu pour fin septembre. FilSLAN remercie toutes les personnes ayant participé à la construction et rédaction de ce projet fédérateur.

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. FilSLAN a commencé le travail sur cette action en finançant un ingénieur de recherche au CHU de Limoges (Pr Couratier) pour structurer les bases de données actuelles et préparer réponse à un appel à projet ANR qui doit être lancé en fin 2020.

RCPs

FilSLAN a contractualisé avec la société ROFIM pour un outil de RCP nationale. Les réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) sont depuis quelques mois organisées via cette plateforme sécurisée pour les données de santé. 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. Les chartes de RCP et l'agenda des RCP 2020 sont disponibles sur le site de la filière.

Une étude de faisabilité est en cours pour mettre à disposition la plateforme RCP ROFIM via le contrat avec la filière afin de permettre aux centres de réaliser par eux même avec un outil sécurisé des RCP dématérialisées locales ou régionales. Actuellement 3 CRMR se sont déclarés intéressés : Lille, Limoges et Nice.

[Retrouvez plus d'informations sur notre site](#)

[Consultez l'agenda](#)

Recommandations

Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Dans le cadre de l'action 7.4 du PNMR3, un AAP DGOS pour impulser la production de PNDS est lancé chaque année

Deux PNDS proposés par FilSLAN ont été retenus à l'AAP 2019 :

- PNDS SLA sporadiques (refonte totale des PNDS 2007 et 2015) porté par le CRMR de Limoges (Pr P Couratier)
- PNDS SLA génétiques porté par le CRMR de Tours (Pr P Corcia)

L'AAP PNDS DGOS 2020 vient d'être lancé, réponses sur la filière attendues pour le 4 septembre.

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 formalisé 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 les Drs V Danel et V Duchene en collaboration SFAP, document finalisé, en cours de validation
- Bonnes pratiques de l'ENMG dans le diagnostic de maladies du neurone moteur porté par Pr JP Camdessanché

Actualités Maladies Rares

BNDMR & BaMaRa

▪ L'application BaMaRa est déployée en mode autonome sur 16 Centres SLA/MNM, une soixantaine de professionnels ont déjà été formés. Le déploiement va se poursuivre à partir de septembre. La filière est à disposition pour répondre à toutes demandes d'informations ou de formations complémentaires.

▪ Des actions en vue d'uniformisation des codages ORPHA et HPO seront mises en place par FilSLAN en 2° semestre 2020.

▪ Pour vous aider dans le codage, retrouvez toute la documentation sur le site de la BNDMR (guide des variables, guide utilisateurs, vidéos tutoriels etc...)

[Documentations BNDMR](#)

[Information aux patients](#)

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

SAVE THE DATE

JNA 2020

Initialement prévues les 24 et 25 juin, les Journées Annuelles FilSLAN ont été reportées aux 9 et 10 novembre, toujours à Lille. Cette année la thématique est « Virages et santé ». Les inscriptions seront ouvertes fin août/début septembre pour les professionnels de santé et début octobre pour le public.

[Retrouvez le préprogramme des JNA2020](#)

JR6 FILSLAN/ARSLA

Rendez-vous les 21 et 22 octobre 2020 à l'ICM, Paris pour les 6èmes Journées de la Recherche sur la SLA et les Maladies du Neurone Moteur.

Encore cette année, l'appel à communications a eu un franc succès avec 50 résumés envoyés.

Résultats de l'appel à communications et programme définitif en septembre.

[Ouverture des inscriptions très prochainement !](#)

[Retrouvez le préprogramme des JR6 FilSLan/ARSLA](#)

Prochains appels à projet

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

Cet AAP entre dans le cadre de l'action 7.3 du PNMR3, « Expérimenter l'accès à l'éducation thérapeutique du patient » et permet notamment aux aidants d'y avoir accès, d'expérimenter des modules en ligne (e-ETP) et de faciliter la généralisation de programmes d'ETP déjà autorisés dans une région.

Toutes les maladies rares et tous les CRMR et CRC sont concernés par cet appel à projet.

Envoi à filslan@chu-nice.fr avant le 10 septembre

AAP DGOS pour la production de Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins

Dans le cadre de l'action 7.4 « Mobiliser les dispositifs de coordination dans la prise en charge » du PNMR3, un AAP favorisant la production de PNDS vient d'être ouvert. Un PNDS vise à informer les professionnels concernés des bonnes pratiques de prise en charge diagnostique, thérapeutique et de parcours de soins pour une maladie rare ou un groupe de maladies.

Toutes les maladies rares et tous les CRMR et CRC sont concernés par cet appel à projet.

Envoi à filslan@chu-nice.fr avant le 4 septembre

Autres Actualités

Livret Soins Infirmier SLA

Le groupe de travail des infirmières coordinatrices des Centres SLA/MNM a réalisé une série de documents, ils seront disponibles sur le site <http://www.portail-sla.fr/>. 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 rôle infirmier(ère) coordinateur(trice)s des Centres SLA/MNM

Publication d'un article sur le Protocole national français pour la maladie de Kennedy : recommandations pour le diagnostic et la prise en charge

BMC Part of Springer Nature

Orphanet Journal of Rare Diseases

Protocole National Français pour la maladie de Kennedy : recommandations pour le diagnostic et la prise en charge

Pierre-François Pradat, Emilien Bernard, Philippe Corcia, Philippe Couratier, Christel Jablanc, Georgia Querin, Capucine Morelot Panzini, François Salachas, Christophe Vial, Karim Wahbi, Peter Bede, Claude Desnuelle & on behalf of the French Kennedy's Disease Writing Group

Orphanet J Rare Dis 15, 90 (2020). <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01366-z>

[En savoir plus](#)

Publication d'une étude européenne sur une approche thérapeutique intermédiaire-2 dans la SLA

Research paper

Repeated 5-day cycles of low dose aldesleukin in amyotrophic lateral sclerosis (MODALS): A phase 2a randomised, double-blind, placebo-controlled trial

William Camu¹, Marius Mickunas², Jean-Luc Veyrune³, Christine Payan⁴, Cecilia Garlanda⁵, Massimo Locati⁶, Raul Juntas-Morales⁷, Nicolas Pagnier⁸, Andrea Malsiani⁹, Ulf Andreasson¹⁰, Janine Kirby¹¹, Carey Suehs¹², Safa Saker¹³, Christophe Massequin¹⁴, John De Vos¹⁵, Henrik Zetterberg^{16,17}, Pamela J Shaw¹⁸, Ammar Al-Chalabi¹⁹, P Nigel Leigh²⁰, Timothy Tree²¹, Gilbert Bensimon^{22,23}

[En savoir plus](#)

L'AGENDA FILSLAN – 2^{ÈME} 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