



La Newsletter n°5 Février 2017



Filière de Santé Maladies Rares SLA et Maladies du Neurone Moteur

C'est avec plaisir que nous vous adressons cette cinquième d'information de la filière SLA FILSLAN. Retrouvez toutes les informations de la filière dans ce numéro.
Très bonne lecture à tous.

Save the date : JR3SLA FILSLAN-ARSLA



3^{èmes} Journées de la recherche sur la SLA
et les maladies du neurone moteur



PARIS, 19 et 20 Octobre 2017
Auditorium ICM - Institut du Cerveau et de la Moelle Epinière
Hôpital Pitie - Salpêtrière Paris XIII

Coördinateur Organisation : Isabelle MARTEL
Site Internet : www.jr3sla.com - Ouverture des inscriptions : mai 2017

Avec le soutien financier de
ARSILA

Avec le soutien institutionnel de
genzyme
A SANOFI COMPANY

Les prochaines Journées de la Recherche sur la SLA et autres maladies du Neurone moteur, organisées par la filière FILSLAN et l'ARSLA auront lieu les 19 et 20 Octobre 2017. Programme et inscription 2^{ème} trimestre 2017. Comme l'an dernier, un prix jeune chercheur sera attribué à cette occasion par le Conseil Scientifique de l'ARSLA.

Déploiement du plan d'action de la filière



Le plan d'action filière 2017 avait prévu comme prioritaire le recueil des données SLA dans la BNDMR pour tous les CRC SLA. La procédure CEMARA ayant été arrêtée en fin d'année 2016, l'intégration des centres affiliés FILSLAN bénéficiera d'emblée de la version évoluée BaMaRa. Une première phase test pilote de déploiement BaMaRa est en cours de janvier à mars 2017. La phase de déploiement véritable est prévue dès avril 2017 et va commencer par l'inclusion des centres de la filière FILSLAN entre avril et mai 2017. Le déploiement de BaMaRa s'effectuera en parallèle avec le développement des Dossiers Patients Informatisés (DPI) dans les hôpitaux et sera pilotée directement par le ministère et la BNDMR. Pour les hôpitaux bénéficiant d'un SI DPI compatible effectif, la saisie serait automatique. Informations DGOS à suivre...

Plus d'information

Développé par l'ASIP Santé (Agence des Systèmes d'Information Partagés en Santé) et maintenant géré par l'Assurance Maladie, le DMP est un outil de partage dans lequel peuvent être inclus les documents jugés nécessaires à la coordination des soins. Le déploiement du DMP est une action qui sera « obligatoire » pour les centres maladies rares dans le cadre du 3^{ème} PNMR. Le plan d'action FILSLAN prévoit d'initier la procédure pour les patients SLA. Quelle que soit la compatibilité ou non du Système d'Information Hospitalier avec le DMP, le système est accessible sur le web. Dans un premier temps, l'objectif est de l'utiliser pour la gestion des situations d'urgences vitales et la diffusion des directives anticipées. Pour tester le dispositif, la Filière a fait un appel pour que des centres volontaires initient cette procédure en formant et accompagnant les patients SLA à l'ouverture de leur DMP. Les CRC SLA Angers, Bretagne, Clermont, Lille, Limoges et Nice se sont portés volontaires. Mme Andréa Chavasse, chargée de missions filière, est responsable du déploiement du DMP auprès de ces centres. Sa mission est d'accompagner la mise en place des prérequis techniques et organisationnels, et d'assurer sur place les formations des équipes volontaires pour accompagner ces centres dans la prise en main du DMP.





Mise en place d'un dispositif de e-learning

La création d'une « formation en ligne » (e-learning) est un enjeu majeur de l'axe formation du plan d'action FILSLAN. Ciblée sur les professionnels de santé notamment libéraux exerçant au lieu de vie/structures et institutions d'accueil / centre de répit/aidants/malades/familles/MDPH/ associations de patients et autres demandeurs, cette formation contribuera par ailleurs à l'amélioration du parcours patient et apportera une aide aux programmes ETP. Sept modules ont été définis avec mise en place d'un groupe de travail par module à partir des commissions FILSLAN. Ils sont chargés de définir pour chaque module les objectifs pédagogiques, les sous-thèmes, les contenus et les processus de validation des acquis. A ce stade, toutes les personnes souhaitant apporter leur contribution peuvent se faire connaître. Un appel d'offres pour le choix du prestataire chargé d'assurer la mise à disposition d'une plateforme e-learning, la formation et l'accompagnement des groupes, la médiatisation et l'insertion des contenus de formation dans la plateforme. Les ateliers interprofessionnels des JNA 2017 seront un premier point d'étape de rendu des groupes de travail et permettre à tous les professionnels des CRC SLA d'éventuellement abonder ou corriger les contenus. Le plan de travail prévoit une mise en ligne de la formation au 4^e trimestre 2017. Syllabus de la formation prochainement sur le portail SLA.

Actualités de la filière

Informations Appel d'offres renouvellement des centres

L'appel à projet pour la re-labellisation des CRC SLA a été annoncé pour fin février/début mars 2017 avec une deadline de rendu des dossiers à la DGOS fixée au 02 mai. Attention avant soumission des procédures de validation du dossier sont à faire auprès des Directions hospitalières et de la filière : il faut anticiper. Si le calendrier est respecté, la réponse DGOS est prévue courant juillet. Le principe de cet AAP est de formaliser le paysage existant notamment de « légitimer » l'existence des CRC SLA dans le PNMR3, préciser leurs missions et leurs relations avec FILSLAN. Le principe d'un financement MIG n'est pas remis en question. La DGOS souhaite pouvoir identifier des centres avec missions majoritairement sanitaires (CRC SLA) et des centres dont les missions seront étendues à une activité de recherche et de formation. Des critères seront définis dans l'AAP pour justifier des missions recherche/formation en référence aux déclarations PIRAMIG 2015.



DIRECTION
GÉNÉRALE
DE L'OFFRE
DE SOINS



European
Reference
Networks

Les réseaux européens de référence

Euro-NMD ERN, réseau de Référence européen pour les Maladies Neuromusculaires Rares, piloté par le Pr Kate Bushy à Newcastle (UK) a été approuvé le 15 décembre 2016 par le Conseil des États membres. Leonard van den Berg, Utrecht (NL) est le représentant maladies du neurone moteur au Board Euro-NMD. FILSLAN est identifiée dans ce réseau à travers les centres CRC SLA et maladies neurodégénératives, APHP, Fédération SLA Limoges / Tours, CRC SLA AP-HM, CRC SLA St Etienne / Lyon et CRC SLA du CHU de Nice.

Le lancement officiel des ERN aura lieu lors d'une cérémonie organisée à Vilnius (Estonie) en mars prochain et une première réunion de travail de l'Euro-NMD réunira un colloque dédié en novembre à Freiburg (Germany) en novembre.

Les JNA 2017 FILSLAN

Les Journées Nationales Annuelles 2017 des centres SLA auront lieu les 29 et 30 juin à Clermont-Ferrand sur le thème « la formation ». 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, associations, professionnels des MDPH). Ces Journées permettent également 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.



Infos centre

L'histoire du centre SLA d'Angers a débuté en 1984, par la création d'une consultation dédiée à la SLA par le Pr Jean EMILE puis par la création du Centre SLA en 1991, second centre ouvert en France grâce à l'aide financière apportée par l'ARS (future ARSLA). Le centre était composé initialement de 2 neurologues (Pr EMILE et le Dr Anne VIEILLART, puis le Dr Dominique MAUGIN) et 1 ergothérapeute. A cette époque débutait l'essai thérapeutique européen visant à évaluer l'efficacité de l'IGF1, et dont le Pr EMILE était l'investigateur principal en France. Au départ en retraite du Pr EMILE en 2000, la responsabilité a été confiée au Dr Guillaume NICOLAS, qui, sur la base des financements obtenus après l'officialisation des Centres SLA en 2002, a créé l'équipe du centre telle qu'elle existe actuellement. Au départ du Dr NICOLAS en 2012, le Dr MAUGIN a naturellement pris la responsabilité du Centre. Durant ces 4 dernières années le nombre de patients suivis a doublé avec une file active actuellement de 270 patients dont plus de 100 nouveaux patients en 2016. L'équipe s'est particulièrement investie dans les récentes études cliniques (METABALS, NUTRALS, RespiSTIM, PULSE), créant ainsi une dynamique importante pour la recherche au sein du Centre SLA. Depuis son départ en retraite en octobre 2016, la responsabilité du Centre est assurée par le Dr Julien CASSEREAU, assisté du Dr Anne VIEILLART et du Dr Vivien PAUTOT. L'équipe souhaite développer une collaboration étroite avec le Centre Breton et s'investir dans des travaux de recherche fondamentale sur les neurofilaments et le cytosquelette avec l'unité UPRES EA 3143 Neurobiologie et Transgénése (Dr LETOURNEL) et sur le rôle de la mitochondrie avec le Laboratoire MITOVASC "Physiopathologie Cardiovasculaire et Mitochondriale" UMR CNRS 6015 - INSERM U1083 (équipe du Dr LENAERS) dans le cadre d'un projet de recherche mené avec le Dr Philippe CODRON.

PubliNews

Les dernières publications des centres (depuis la newsletter N°4, lien vers les résumés en cliquant sur le titre)

ATXN2 trinucleotide repeat length correlates with risk of ALS. Sproviero W, Shatunov A, Stahl D, Shuai M, van Rhee W, Jones AR, Al-Sarraj S, Andersen PM, Bonini NM, Conforti FL, Van Damme P, Daoud H, Del Mar Amador M, Fogh I, Forzan M, Gaastra B, Gellera C, Gitler AD, Hardy J, Fratta P, La Bella V, Le Ber I, Van Langenhove T, Lattante S, Lee YC, Malaspina A, Meininger V, Millecamps S, Orrell R, Rademakers R, Robberecht W, Rouleau G, Ross OA, Salachas F, Sidle K, Smith BN, Soong BW, Soraru G, Stevanin G, Kabashi E, Troakes C, van Broeckhoven C, Veldink JH, van den Berg LH, Shaw CE, Powell JF, Al-Chalabi A. *Neurobiol Aging*. 2017 Mar;51:178.

Motor-evoked potential gain is a helpful test for the detection of corticospinal tract dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. Duclos Y, Grapperon AM, Jouve E, Truillet R, Zemmour C, Verschueren A, Pouget J, Attarian S. *Clin Neurophysiol*. 2017 Feb;128(2):357-364.

Are electrophysiological features related to disability in patients with anti-MAG neuropathy? Gesquière-Dando A, Delmont E, Launay M, Boucraut J, Attarian S. *Neurophysiol Clin*. 2017 Feb 1.

Global Motor Unit Number Index sum score for assessing the loss of lower motor neurons in amyotrophic lateral sclerosis. Grimaldi S, Duprat L, Grapperon AM, Verschueren A, Delmont E, Attarian S. *Muscle Nerve*. 2017 Feb 6.

Validity of medico-administrative data related to amyotrophic lateral sclerosis in France: A population-based study. Vasta R, Boumédiène F, Couratier P, Nicol M, Nicoletti A, Preux PM, Marin B; Frailim Consortium. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017 Feb;18(1-2):24-31.

Initiation of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis and clinical practice guidelines: Single-centre, retrospective, descriptive study in a national reference centre. Georges M, Golmard JL, Llonet C, Shoukri A, Salachas F, Similowski T, Morelot-Panzini C, Gonzalez-Bermejo J. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017 Feb;18(1-2):46-52.

A novel mutation of the C-terminal amino acid of FUS (Y526C) strengthens FUS gene as the most frequent genetic factor in aggressive juvenile ALS. Corcia P, Danel V, Lacour A, Beltran S, Andres C, Couratier P, Blasco H, Vourc'h P. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017 Jan 5:1-4.

Wildtype motoneurons, ALS-Linked SOD1 mutation and glutamate profoundly modify astrocyte metabolism and lactate shuttling. Madji Hounoum B, Mavel S, Coque E, Patin F, Vourc'h P, Marouillat S, Nadal-Desbarats L, Emond P, Corcia P, Andres CR, Raoul C, Blasco H. *Glia*. 2017 Jan 31.

Safety and efficacy of ozanezumab in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial. Meininger V, Genge A, van den Berg LH, Robberecht W, Ludolph A, Chio A, Kim SH, Leigh PN, Kiernan MC, Shefner JM, Desnuelle C, Morrison KE, Petri S, Boswell D, Temple J, Mohindra R, Davies M, Bullman J, Rees P, Lavrov A; NOG112264 Study Group. *Lancet Neurol*. 2017 Jan 27.

ALS-causing mutations differentially affect PGC-1 α expression and function in the brain vs. peripheral tissues. Bayer H, Lang K, Buck E, Higelin J, Barteczko L, Pasquarelli N, Sprissler J, Lucas T, Holzmann K, Demestre M, Lindenberg KS, Danzer KM, Boeckers T, Ludolph AC, Dupuis L, Weydt P, Witting A. *Neurobiol Dis*. 2017 Jan;97(Pt A):36-45.

Panel of Oxidative Stress and Inflammatory Biomarkers in ALS: A Pilot Study. Blasco H, Garcon G, Patin F, Veyrat-Durebex C, Boyer J, Devos D, Vourc'h P, Andres CR, Corcia P. *Can J Neurol Sci*. 2017 Jan;44(1):90-95.

Disruption of TCA Cycle and Glutamate Metabolism Identified by Metabolomics in an In Vitro Model of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Veyrat-Durebex C, Corcia P, Piver E, Devos D, Dangoumau A, Gouel F, Vourc'h P, Emond P, Laumonnier F, Nadal-Desbarats L, Gordon PH, Andres CR, Blasco H. *Mol Neurobiol*. 2016 Dec;53(10):6910-6924.

Retraction Note to: A new inducible transgenic mouse model for C9orf72-associated GGGGCC repeat expansion supports a gain-of-function mechanism in C9orf72-associated ALS and FTD. Hukema RK, Riemsdijk FW, Melhem S, van der Linde HC, Severijnen LW, Edbauer D, Maas A, Charlet-Berguerand N, Willemsen R, van Swieten JC. *Acta Neuropathol Commun*. 2016 Dec 9;4(1):129.

The Use of Peripherally Inserted Central Catheter in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients at a Later Stage. Juntas-Morales R, Pageot N, Alphandéry S, Camu W. *Eur Neurol*. 2017;77(1-2):87-90.

Sex-dependent effects of chromogranin B P413L allelic variant as disease modifier in amyotrophic lateral sclerosis. Ohta Y, Soucy G, Phaneuf D, Audet JN, Gros-Louis F, Rouleau GA, Blasco H, Corcia P, Andersen PM, Nordin F, Yamashita T, Abe K, Julien JP. *Hum Mol Genet*. 2016 Nov 1;25(21):4771-



L'agenda de FILSLAN

2ème quinzaine Février	Mise en place groupes de travail e-learning
2ème quinzaine Février	Début phase test déploiement DMP
Fin Février 2017	Appel à projet labellisation des CRC SLA
28 au 31 mars 2017	Journées de Neurologie de Langue Française, Toulouse
Avril-Mai 2017	Participation 2 ^{ème} phase de déploiement BaMaRa
22 au 28 avril 2017	American Academy of Neurology, Boston
Début Mai 2017	Dépôt des dossiers en réponse AAP DGOS
18 au 20 mai 2017	ENCALS meeting, Ljubljana
24 au 27 juin 2017	European Academy of Neurology, Amsterdam
21 juin 2017	Journée mondiale sur la SLA
29 et 30 juin 2017	13 ^e Journées Nationales Annuelles FILSLAN, Clermont Ferrand
Octobre 2017	Ouverture E-learning SLA
19-20 Octobre 2017	3èmes Journées Recherche FILSLAN-ARSLA

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 : filslan@chu-nice.fr

Animateur : Pr Claude Desnuelle
Cheffe de projet : Mme Frédérique Tripault
Chargée de Missions : Mme Andréa Chavasse
Secrétaire : Mme Nathalie Dufau

www.portail-sla.fr

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

