



## Groupe SLA Neuromusculaire

**Réunion du 30 janvier 2016**

### **ORGANISATION DU BUREAU ET FONCTIONNEMENT DU GROUPE**

Thierry Perez, actuel responsable depuis 15 ans avec Hélène Prigent et Jésus Gonzalez, co responsables, souhaite redynamiser le groupe. Ce qui passe également par un changement de gouvernance.

Hélène Prigent s'est proposée pour reprendre l'animation du groupe, mais souhaite d'autres candidats au bureau. Un binôme est au minimum souhaitable, ainsi qu'un(e) secrétaire. Un trésorier paraît inutile compte tenu du mode de financement du groupe et de la gestion très efficace de Fabienne Duguet. Marjolaine Georges (Dijon) a été sollicitée pour la composante SLA. Au décours de la réunion Jésus Gonzalez a confirmé son accord pour rester dans le bureau.

Ce bureau provisoire sera maintenu jusqu'à la réunion de Juin qui sera mise à profit pour confirmer la composition du prochain bureau.

Il est nécessaire de rester polyvalent sur les 2 filières :neuromusculaire (FILNEMUS (cf **diaporama**) et SLA (ex coordination devenue en 2015 FILSLAN) et il faut absolument renforcer la collaboration avec ces filières.

De l'avis de tous les participants, les relations avec les neurologues de la filière SLA se sont progressivement « distendues » notamment ces deux dernières années. En témoigne notamment l'absence de thème spécifique et d'atelier respiratoires lors des dernières journées SLA. L'absence quasi générale de sollicitation des pneumologues et des physiologistes respiratoires lors de la mise en place du protocole PULSE qui concerne tous les centres SLA est également une source d'inquiétude, alors que les items respiratoires sont au cœur du protocole ! (cf infra).

En ce qui concerne FILNEMUS, la filière est composée de 8 commissions : Base de données, PNDS, Enseignement-Formation, Recherche, Réseaux internationaux (dont Europe), Parcours patient, Outils diagnostiques, Essais Thérapeutiques. Après discussion avec Andoni Urtizberrea, chargé de mission auprès de la filière, celui-ci verrait la prise en charge respiratoire (et donc l'implication des pneumologues) plutôt dans les commissions. parcours patient et essais thérapeutiques (par le biais des essais cliniques).

Une des propositions pourrait être de constituer une cohorte de suivi respiratoire avec la collaboration des filières neurologiques, intégrant les critères de mise en place de VNI ? Ceci est peut-être à proposer à la commission Base de données.

Une sous analyse de la base VNI du GAV est également envisageable.

Hélène Prigent propose également de solliciter le groupe respiratoire de l'AFM, afin de reprendre et renforcer les collaborations.

Il conviendra également de chercher d'autres financements, le dernier sponsor étant Genzyme

## **A SLA**

### **1 PROTOCOLE PtcCO2 NOCTURNE DANS LA SLA**

Les inclusions sont arrêtées depuis le 30 juin 2014.

64 patients ont été inclus sur un prévisionnel de 60.

50 patients seulement sont évaluables (exclusion principale : pas de tracé de PtcCO2 nocturne !!).

24 patients ventilés sur les 12 mois de suivi : 12 dans les 6 premiers mois et 12 dans les 6 mois suivants.

L'analyse est en cours avec l'aide de l'ANTADIR (Jacqueline DURIEU, ARC)

Pour le moment, Radiometer n'est pas très aidant pour récupérer les fichiers Visidownload dans les centres

### **2 PROTOCOLE PULSE**

Tous les centres de référence SLA sont concernés.

16 centres sont ouverts à ce jour.

Objectif : 1000 patients sur 5 ans avec un suivi tous les 3 mois et d'une durée de 36 mois.

19 patients ont déjà été inclus à Lille.

Le protocole inclut une partie respiratoire importante : clinique, EFR, apnée link et polysomnographie en cas de doute. Les 100 premiers examens apnée link doivent être corrélés à une polysomnographie systématique.

L'importance du bilan respiratoire rend d'autant plus paradoxale l'absence de partenariat lors de la mise en place du protocole.

Une nouvelle sollicitation des investigateurs sera faite par le centre promoteur (David Devos et Laetitia Thibault)

### **3 RESPISTIMSLA**

Les résultats de l'étude sont en cours de soumission.

## **B MNM**

### **1 DETERMINANTS DE L' HYPOVENTILATION ET STEINERT**

85 patients ont été inclus sur les 160 attendus. La fin des inclusions est pour l'instant prévue en juin 2016.

Les premiers patients inclus arrivent en fin de suivi.

Une demande de financement complémentaire a été faite (appel d'offre AFM 2015), en attente de réponse.

### **2 DYVINE (ventilation précoce dans la DM1)**

Les inclusions sont finies. Les 77 patients inclus sur les 160 prévus sont en surveillance pendant 5 ans ce qui fixe une fin d'étude en 2018.

16 événements indésirables sont survenus : pose de pace maker, pneumopathie, problèmes orthopédiques...

La principale difficulté, comme attendu, est d'éviter les perdus de vue au cours du suivi.

### **3 POPS 3 (détection des maladies NM chez les patients restrictifs sans cause parenchymateuse pulmonaire)**

Ce protocole propose une stratégie diagnostique des maladies neuromusculaires à révélation respiratoire. Le principal critère d'inclusion est un profil restrictif complet ou dissocié (CV basse et CPT normale, sans TVO) à imagerie thoracique normale.

Le recrutement des centres se poursuit : centres hospitaliers, libéraux...

Les personnes intéressées peuvent contacter : [helene.prigent@aphp.fr](mailto:helene.prigent@aphp.fr)  
[sacconi.s@chu-nice.fr](mailto:sacconi.s@chu-nice.fr)

Critères de non inclusion : obésité morbide BMI >40

SAS préexistant

Syndrome obstructif : BPCO, emphysème...

Maladie neuromusculaire déjà connue

Cause traumatique

Cause restrictive d'origine parenchymateuse

Possibilité d'inclure si cyphose ou scoliose car il peut y avoir un doute sur une origine neuromusculaire.

Rémunération : 35€ par malade inclus.(150€ pour 5 malades)

Objectif : 500 patients répartis dans 40 centres.

Actuellement 11 centres ouverts.

Idée de recrutement : mailing de la SPLF à tous les pneumologues de ville.

Le pneumologue remplit le questionnaire de l'examen clinique puis un ARC se déplace pour saisir les données.

2 tutoriels pour expliquer le déroulement : un sur fiche et l'autre en fichier vidéo sur cd.

4 patients inclus à ce jour (janvier 2016)

#### **4 MNM ET GROSSESSE (C. MORELOT)**

Objectif : proposer une procédure standardisée de suivi respiratoire sur un rythme trimestriel et prévoir les modalités d'accouchement des patientes atteintes de maladie neuromusculaire en fonction de ces bilans.

La procédure de soins courants a été acceptée par le Comité d'Ethique.

Les centres intéressés par ce protocole peuvent contacter le Docteur Capucine Morelot Panzini : [capucine.morelot@aphp.fr](mailto:capucine.morelot@aphp.fr)

#### **DIVERS**

Une conférence sur la Myopathie de Duchenne aura lieu à l'Hôtel du Département à Nanterre les 17 et 18 Novembre 2016.

Le programme sera sur le site de la fondation Garches.

#### **PROCHAIN REUNION**

La prochaine réunion aura lieu le 16 juin 2016

En plus du point sur la recherche, elle sera l'occasion de discuter des orientations à donner au groupe.