



## Groupe SLA Neuromusculaires

Réunion du 16 juin 2016

Membres présents : H. Prigent, T Perez, J Gonzalez-Bermejo, M. Georges

### Organisation du groupe

Thierry Perez, responsable du groupe depuis 15 ans avec Hélène Prigent et Jésus Gonzalez, souhaitait redynamiser le groupe, ce qui impliquait également un changement de gouvernance

Au cours de cette réunion, Hélène Prigent a repris l'animation du groupe. Marjolaine Georges (Dijon) en a accepté la co-responsabilité notamment pour la composante SLA. Jesus Gonzalez a accepté de continuer son implication au sein du bureau.

Par esprit de simplification et pour faciliter les collaborations, notamment avec l'AFM, le nom du groupe a été modifié. Il s'agira désormais du groupe MNMs pour Maladies NeuroMusculaires.

### Ligne directrice des activités du groupe MNMs

Compte-tenu de la distension des liens avec nos confrères neurologues et du nombre limité de membres actifs actuellement, on décide d'un commun accord de recentrer les actions du groupe autour des trois axes suivants.

#### - Information

Le rôle du groupe MNMs est de centraliser les formations transversales susceptibles d'intéresser les membres du groupe (et en particulier de relayer les actualités pertinentes de Filnemus et FilSLA)

L'objectif est d'assurer leur diffusion par une newsletter trimestrielle.

#### - Recherche

Il s'agit de recenser les protocoles de recherche, de tenir informer les membres du groupe de leur état d'avancement mais aussi d'aider les investigateurs par un appel au recrutement.

Le groupe pourra également être moteur pour la mise en place de projets de recherche multi-centriques.

Son rôle est d'également d'entretenir un lien avec les groupes FILNEMUS et FILSLAN pour assurer la sur les études nationales et le recueil de données respiratoires pertinentes.

#### - Formation

On adopte un projet fédérateur pour le groupe. Il s'agit de mettre en place à la rentrée (date proposée début 2017 afin de permettre une organisation et une information suffisantes au bon déroulement de la journée) une journée de formation consacrée aux spécificités des patients neuromusculaires dépendants d'un ventilateur : choix d'un respirateur life-support, ventilation à la pièce buccale, simulation des situations d'urgence chez les patients trachéotomisés, appareils d'aide au désencombrement (Cough Assist, Clearway, alpha200...).

Il est essentiel que le GAV soit associé au programme et au déroulement de cette journée.

Pour pouvoir se dérouler en auto-financement, 45 participants doivent s'inscrire avec une participation de 200 euros. Il conviendra de rechercher des partenaires pour cette journée afin de pouvoir diminuer les frais de participation.

Il sera nécessaire de rester en contact avec les neurologues de la filière FILNEMUS (constituée de 8 commissions : Base de données, PNDS, Enseignement-Formation, Recherche, Réseaux internationaux, Parcours patient, Outils diagnostiques et Essais Thérapeutiques) et FILSLAN (ex-coordinations des centres de compétence SLA). Les modalités de cette collaboration sont à inventer. Avec la commission Base de données de FILNEMUS, une cohorte de suivi respiratoire pourrait être constituée en intégrant les critères de mise en place de VNI. Une sous-analyse de la base VNI du GAV est également envisageable.

Parallèlement, nous continuerons bien évidemment de répondre aux sollicitations concernant les modalités de prise en charge des malades, du diagnostic à la ventilation.

Ainsi, nous répondrons à la sollicitation de l'AFM sous l'impulsion du Pr Lofaso dans ses nouvelles fonctions de médecin conseil au Service des Actions Médicales, pour constituer un groupe de travail de l'HAS devant comparer les modalités de prise en charge de la dépendance ventilatoire de la dystrophie musculaire de Duchenne et autres maladies neuromusculaires lentement progressives pièce buccale *versus* trachéotomie.

#### **Actualités en formation :**

- Journée organisée par AFM-téléthon, avec parrainage de la SPLF – **16 septembre 2016**  
**« Ventilation mécanique des patients neuromusculaires - L'existant, le souhaitable »**  
à l'UFR Simone Veil – Montigny le Bretonneux. Inscription gratuite mais obligatoire auprès de l'AFM-téléthon (les frais de déplacement étant pris en charge).
- **Journée Insuffisance respiratoire chronique sévère** – organisée par APHP - **16 Septembre 2016**, coordonnée par J. Gonzalez
- **29èmes Entretiens Garches: « Myopathies de Duchenne de Boulogne » - 17 et 18 novembre 2016** au conseil général des Hauts de Seine – modalités d'inscription sur le site de la Fondation Garches

#### **Mise à jour de la page Web du groupe Maladies NeuroMusculaires**

On proposera un listing de correspondants avec :

- Les spécialistes de la prise en charge respiratoires des MNM et de la SLA avec leur coordonnées et leur numéro de téléphone. Contacter les Centres SLA pour la mise à jour des données ainsi que l'AFM.
- Les laboratoires d'Explorations Fonctionnelles Respiratoires permettant la mesure de la force des muscles respiratoires (PiMax et SNIP notamment)
- Les kinésithérapeutes spécialisés dans le désencombrement mécanique via la formation délivrée par l'AFM

On met en place un sondage par mail pour recenser l'ensemble des confrères (pneumologues, neurologues, rééducateurs, kinésithérapeutes et infirmières) intéressés par la diffusion de la newsletter ou la participation au groupe MNMs. On contacte à cet effet les anciens membres du groupe MnMs, les membres des listes de diffusion des groupes SPLF susceptibles d'être intéressés (GAV, Sommeil, Fonction, Infirmières, Kinésithérapie, Soins Palliatifs) et les investigateurs de RespiStim SLA.

#### **Actualités en Recherche**

##### 1-SLA

Protocole RespiStim SLA : Stimulation phrénique précoce dans la SLA (J. Gonzalez)

Les résultats ont été de nouveau soumis, après une première révision, au Lancet Neurology.

#### Capnographie transcutanée et SLA (T. Perez)

Les inclusions sont terminées depuis juin 2014 (64 patients inclus pour un objectif à 60).

Seuls 50 patients sont évaluable, la principale cause d'exclusion est l'absence de données de PtcCO<sub>2</sub> nocturne. Le fabricant Radiometer ne propose pour l'instant pas de solution technique pour récupérer les données de PtcCO<sub>2</sub> dans les différents centres investigateurs.

Les résultats sont en cours d'analyse statistique avec l'aide de l'ANTADIR.

#### Protocole PULSE

Tous les centres SLA sont concernés par cette étude, 16 sont ouverts.

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

Les pneumologues et les physiologistes respiratoires n'ont été sollicités que dans 7 centres alors que le protocole inclut une importante surveillance respiratoire (examen clinique, EFR, apnée link et polysomnographie en cas de doute). Les 100 premiers examens apnée link doivent être corrélés à une polysomnographie systématique.

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

#### 2-Maladies NeuroMusculaires

##### Déterminants de l'hypoventilation dans la maladie de Steinert (T. Perez)

L'extension du financement a été refusée par l'AFM. Faute de budget, les inclusions sont arrêtées. Le protocole assurera la fin du suivi à 5 ans des 90 malades inclus sur les 160 attendus.

##### Protocole DYVINE : Ventilation précoce dans la maladie de Steinert (coordination : D. Orlikowski)

Les inclusions sont closes avec 77 malades recrutés pour 160 prévus. Le faible nombre d'évènements respiratoires déclarés au cours de la période de 5 ans de surveillance prévue (23 actuellement) compromet les conclusions. La principale difficulté, comme prévu, est d'éviter les perdus de vue au cours du suivi de 5 ans (fin d'étude en 2018).

##### Maladies NeuroMusculaires et Grossesse (C. Morelot-Panzini)

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'Éthique.

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

### Protocole POPS 3 : Recherche de Maladies NeuroMusculaires dans le syndrome restrictif sans cause parenchymateuse (H. Prigent)

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 investigateurs 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 15 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.

Les 7 premiers patients ont été inclus.

### **Divers**

Une journée de réflexion organisée par l'AFM en collaboration avec la SPLF en présence des industriels et des prestataires réfléchira au respirateur idéal le 16 septembre 2016 à Garches. La formation s'intitule « Ventilation mécanique des patients neuromusculaires. L'existant, le souhaitable ». L'inscription est obligatoire mais gratuite.

Sous la responsabilité du Dr Jésus Gonzalez-Bermejo, les 15 et 16 septembre aura lieu une formation APHP à la Pitié-Salpêtrière destinée aux infirmières et aux kinésithérapeutes consacrée à la prise en charge des patients atteints d'un handicap respiratoire lourd en équipe pluridisciplinaire.

Les J2R auront lieu à Nice les 1<sup>er</sup> et les 15 octobre 2016 avec comme temps fort notamment l'intervention de Gilles Fortin sur la génétique de l'ontogénèse du contrôle de la ventilation.

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.

**Prochaine réunion du groupe : CPLF 2017**

Proposition de programme pour la journée de formation début 2017

Titre : Spécificité de la prise en charge des patients dépendants d'une ventilation mécanique.

Formation proposée par le groupe Maladies NeuroMusculaires

En partenariat avec la SPLF (et l'AFM ?)

Tarif : 200 euros

Les participants seront répartis en trois groupes de 15 personnes et participeront alternativement aux ateliers A, B et C.

8h30 : Accueil

9h00 : Typologie des patients dépendants de la ventilation, aspects législatifs (CR ??? ce serait sûrement très bien mais posera pb qu'on s'absente tous les deux)

10h00 : Atelier

11h30 : Atelier

13h00 : Déjeuner

14h30 : Atelier

16h00 : Restitution

Atelier A : Gestion des interfaces : particularité de la ventilation par une pièce buccale et par une canule de trachéotomie

Intervenant : H. Prigent + autre intervenant

Atelier B : Préparation du retour à domicile des patients trachéotomisés : simulation de situations d'urgence à l'usage des aidants et réglages des alarmes

Intervenant : J. Gonzelez-Bermejo + autre intervenant

Atelier C : Gestion du matériel : choix et paramétrage d'un respirateur life-support et d'une aide mécanique au désencombrement

Intervenant : M. Georges + kiné