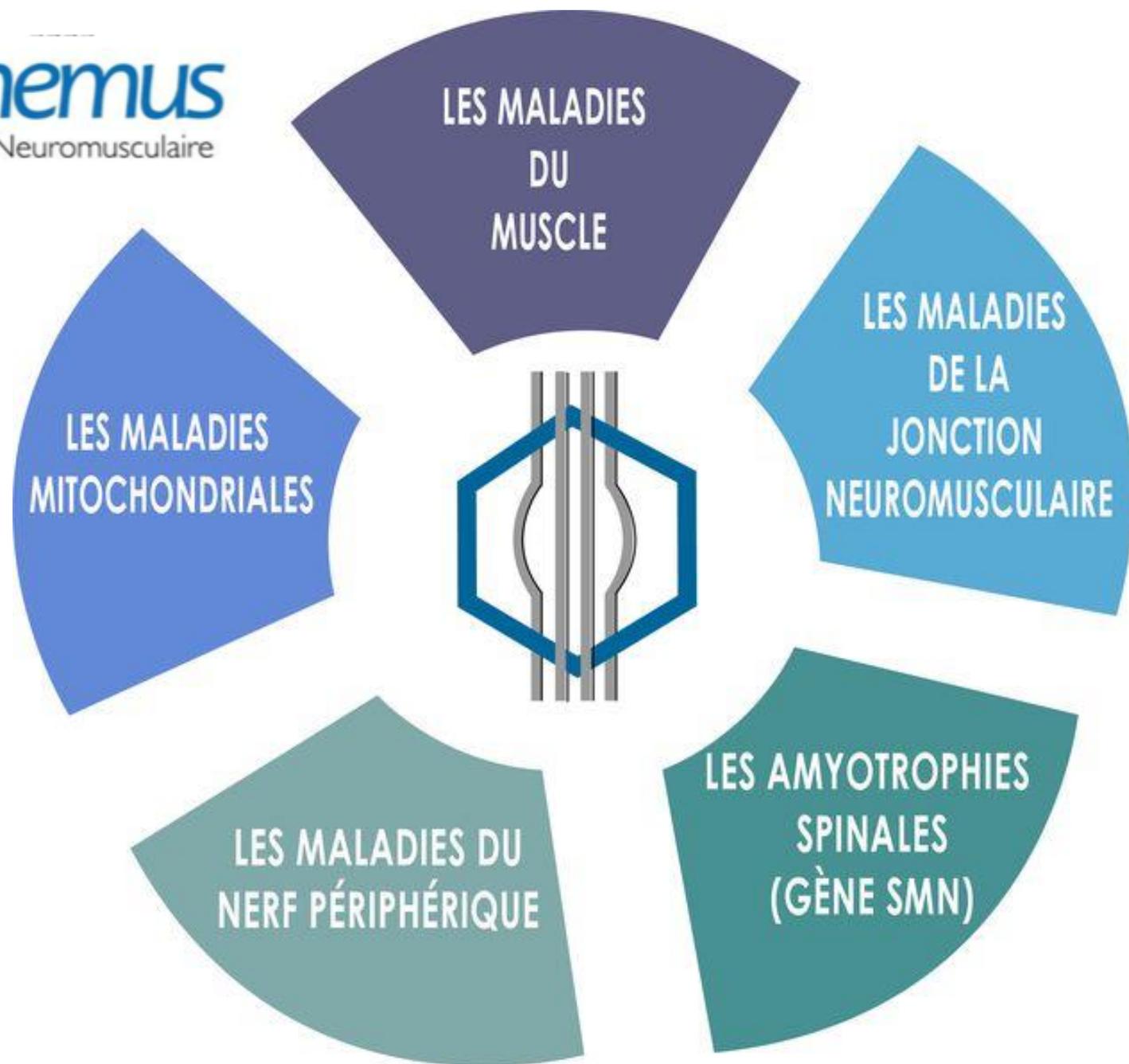




2014-2018

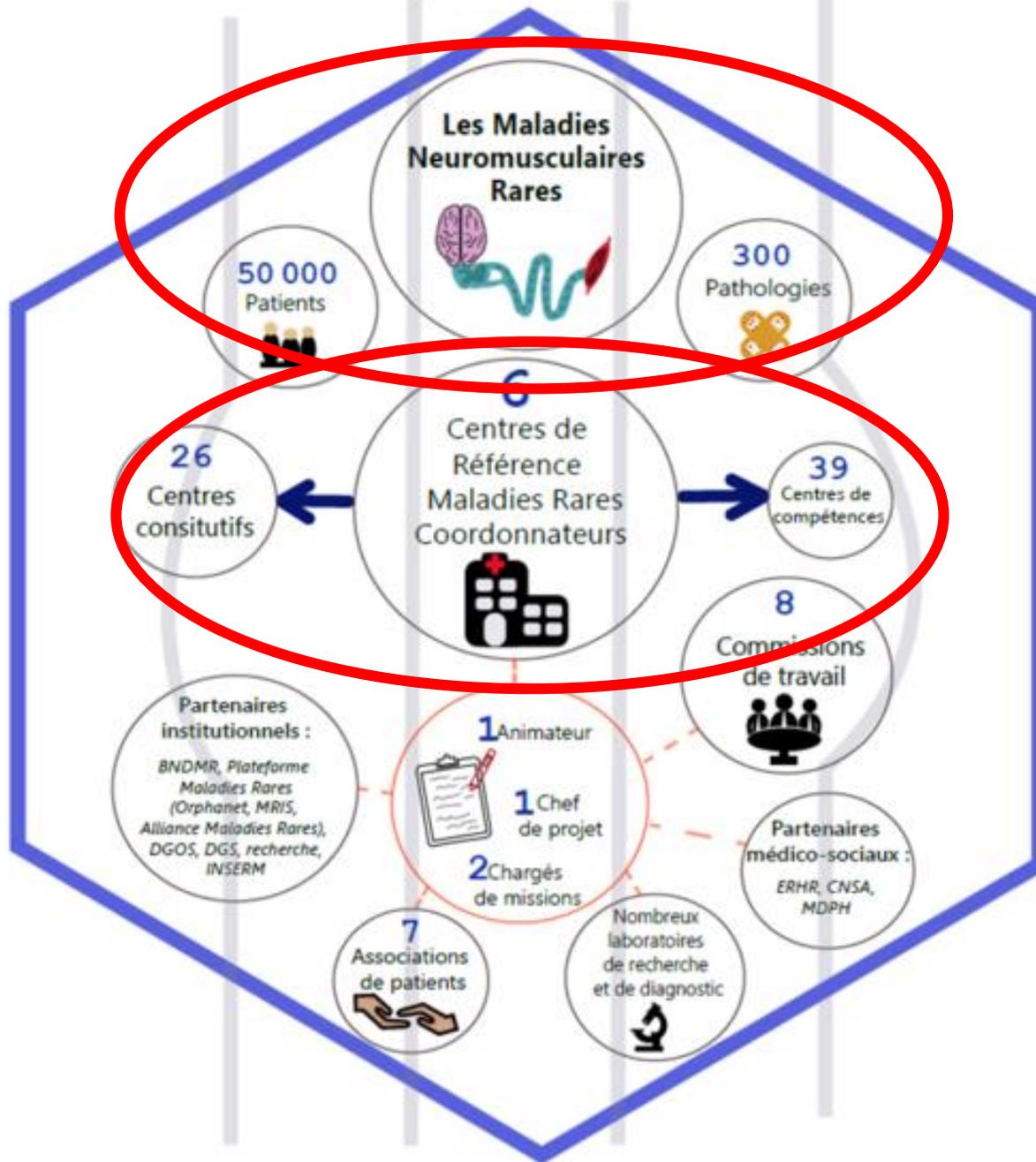
- Considérations structurelles
- Considérations sur les actions menées





Filnemus

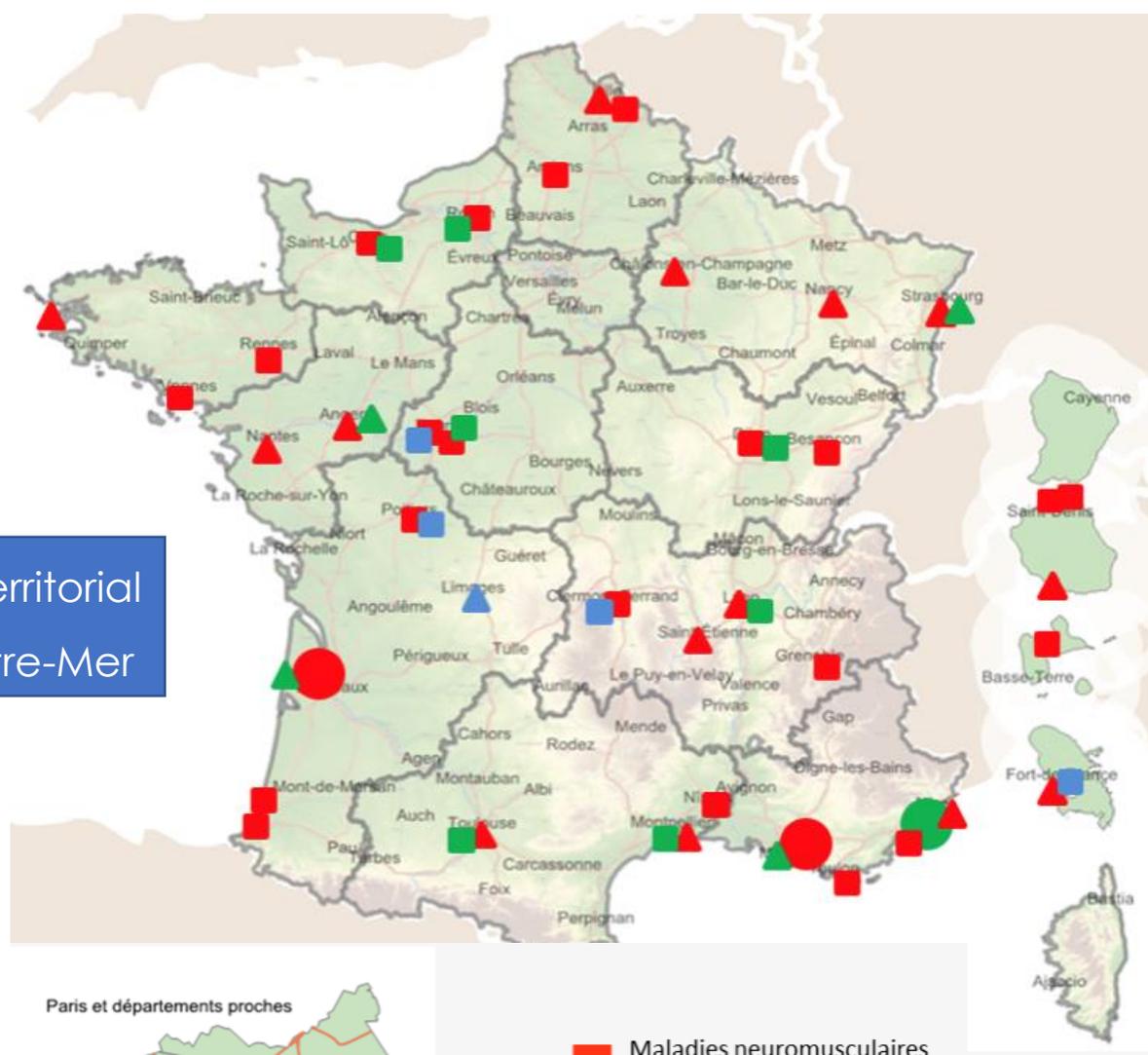
Filière Neuromusculaire



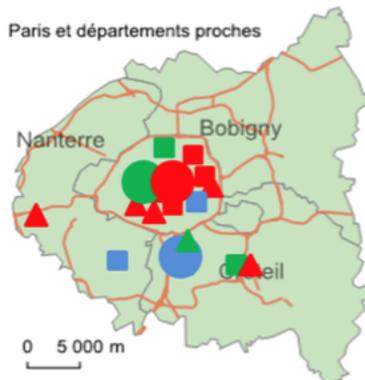


Filnemus
Filière Neuromusculaire

Un très bon maillage territorial
faisant participer l'Outre-Mer



Paris et départements proches

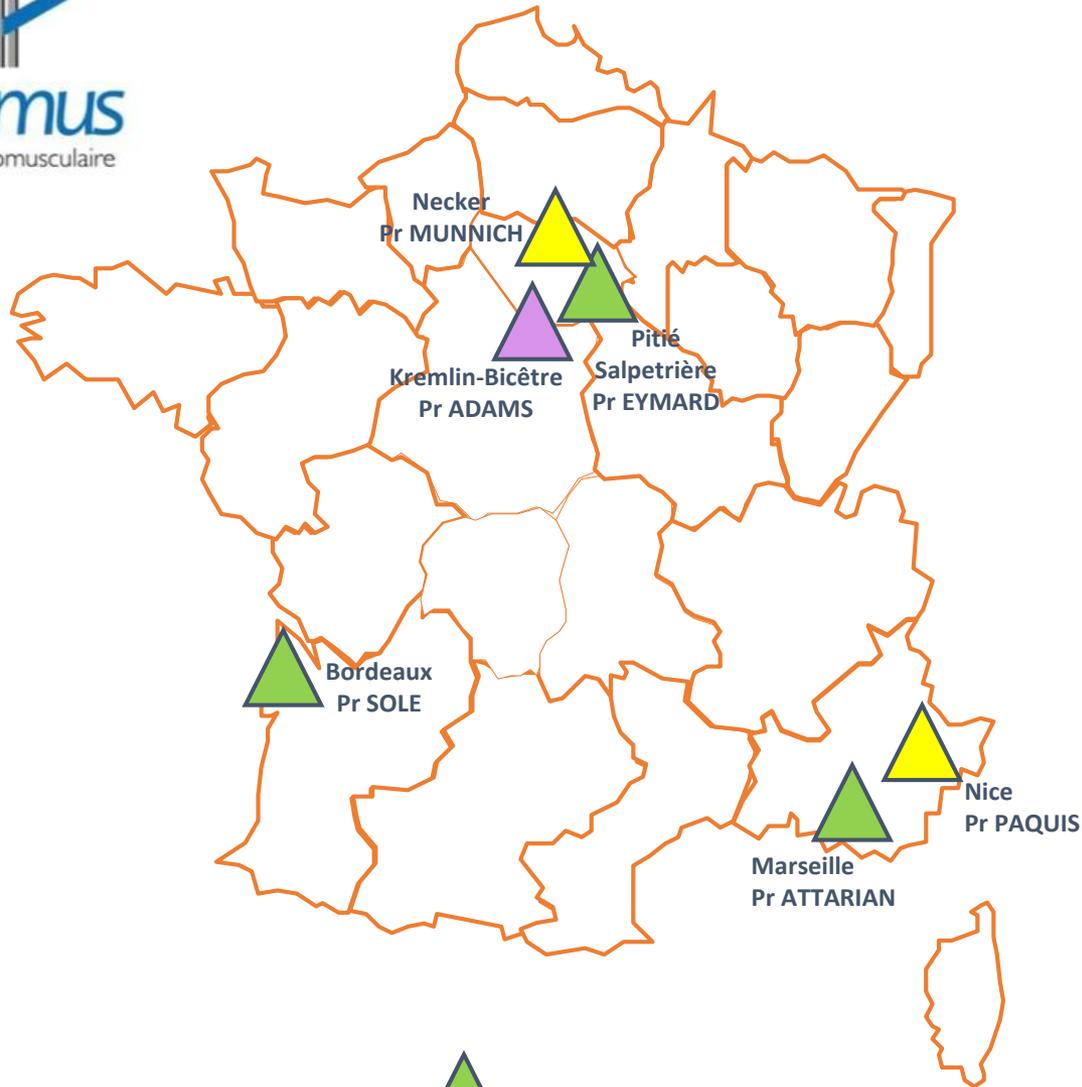


- Maladies neuromusculaires
- Neuropathies périphériques
- Maladies mitochondriales
- CRMR coordonnateur
- △ CRMR constitutif
- CCMR



Filière de santé Maladies rares : FILNEMUS (Maladies Neuromusculaires)

Filnemus
Filière Neuromusculaire



Une réduction importante du nombre de CRMR (15 → 6) par une volonté du jury de regroupement géographique

Sites Coordonneurs MNM



Site Coordonneur pour le Mitochondriales adulte-enfant - CALISSON



Site Coordonneur NNERF



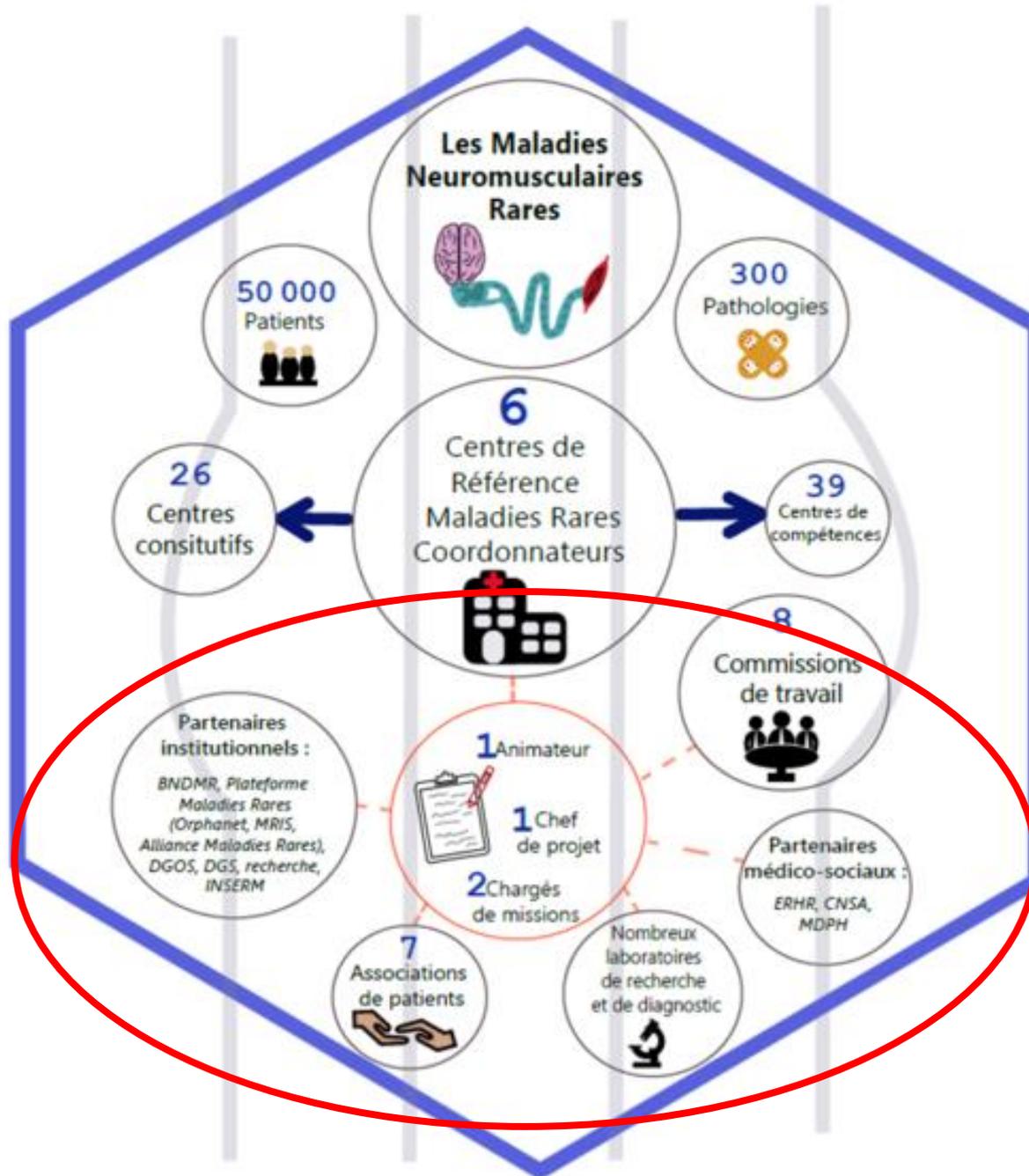
Site Coordonneur pour les Mitochondriales adulte-enfant - CARAMMEL





Filnemus

Filière Neuromusculaire



AFMTÉLÉTHON

INNOVER POUR GUÉRIR



AFANP Centres de Références Actualités Nous contacter 🔍

ALLIANCE FRANÇAISE DES ASSOCIATIONS DE PATIENTS ATTEINTS DE NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

 **AFANP**
Alliance Française des Associations de Patients atteints de Neuropathies Périphériques

 **AFNP**
Association française contre les neuropathies périphériques

 **ASSOCIATION FRANÇAISE CONTRE L'AMYLOSE**

 **CMTFrance**
association des personnes concernées par le maladie de Charcot-Marie-Tooth et les neuropathies associées

 **Filnemus**
Filière Neuromusculaire





COORDONNER
les acteurs de la Filière



AMELIORER
le diagnostic et la prise en charge des patients



DEVELOPPER
la recherche



INFORMER
les patients



FORMER
les professionnels



FAVORISER
la participation au réseau européen EURO-NMD



2015

PLAN D'ACTION DE LA FILIERE
NEUROMUSCULAIRE
FILNEMUS



2016

PLAN D'ACTION DE LA FILIERE
NEUROMUSCULAIRE
FILNEMUS



Filnemus

FILNEMUS est une des 23 Filières de Santé Maladies Rares (FSMR) retenues par le Ministère dans le cadre du second plan national maladies rares 2011-2016.

Les affections relevant de la filière FILNEMUS incluent les maladies du muscle (myopathies), les maladies de la jonction neuromusculaire, les maladies rares du nerf périphérique et les amyotrophies spinales infantiles.

A ce jour, on compte en France entre 40 000 et 50 000 personnes atteintes de cette pathologie rare.

Actualités

Agenda

Emploi



Réunion FILNEMUS : un diagnostic pour chacun

La réunion sur le plan "un diagnostic pour chacun" se tiendra le lundi 5 novembre à partir de 14h30 à l'institut de myologie.

[En savoir plus](#)

Présentation de la Filière

La Filière FILNEMUS se réunit à l'Institut IMAGINE, Paris.

[En savoir plus](#)

Technique de phase II

Une efficacité de patients atteints de dystrophie myotonique de Steinert, la maladie neuromusculaire la plus fréquente de l'adulte.

[En savoir plus](#)

Lancement du 3ème Plan National Maladies Rares

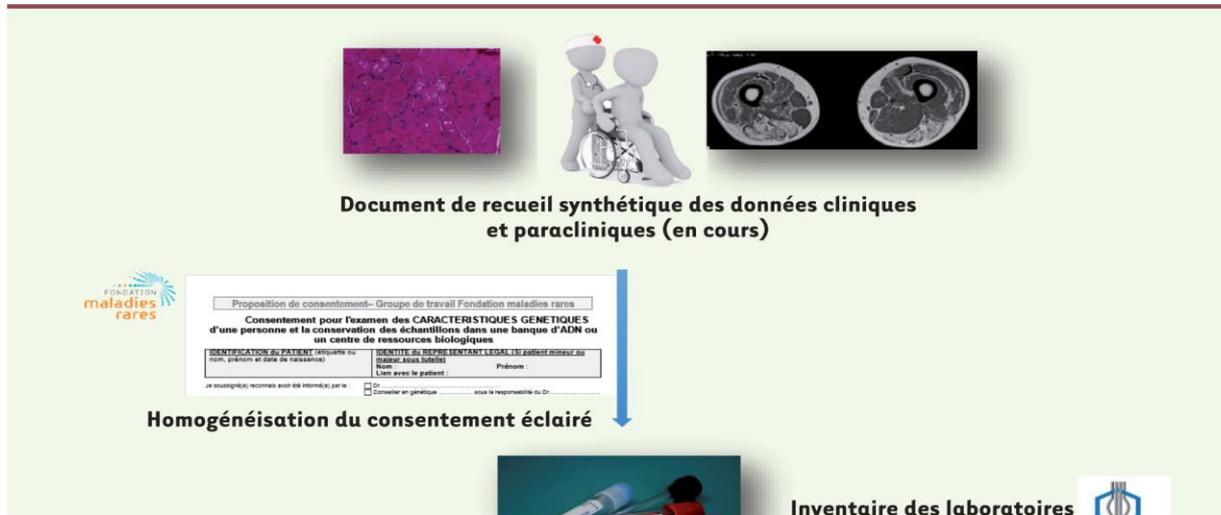
Lors de la 2ème Rencontre des Maladies Rares le 4 juillet dernier,

[En savoir plus](#)[Toutes les actualités](#)

La

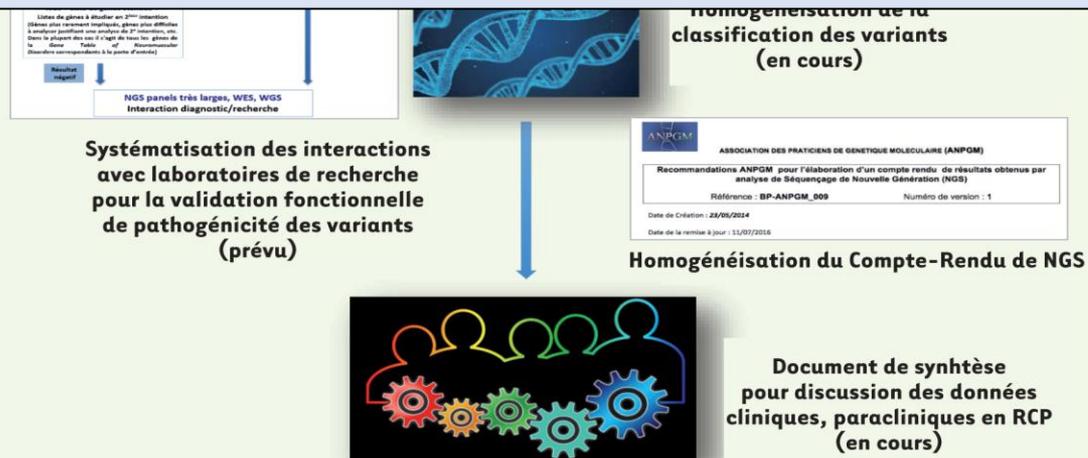


Homogénéisation nationale des analyses par NGS dans la démarche diagnostique



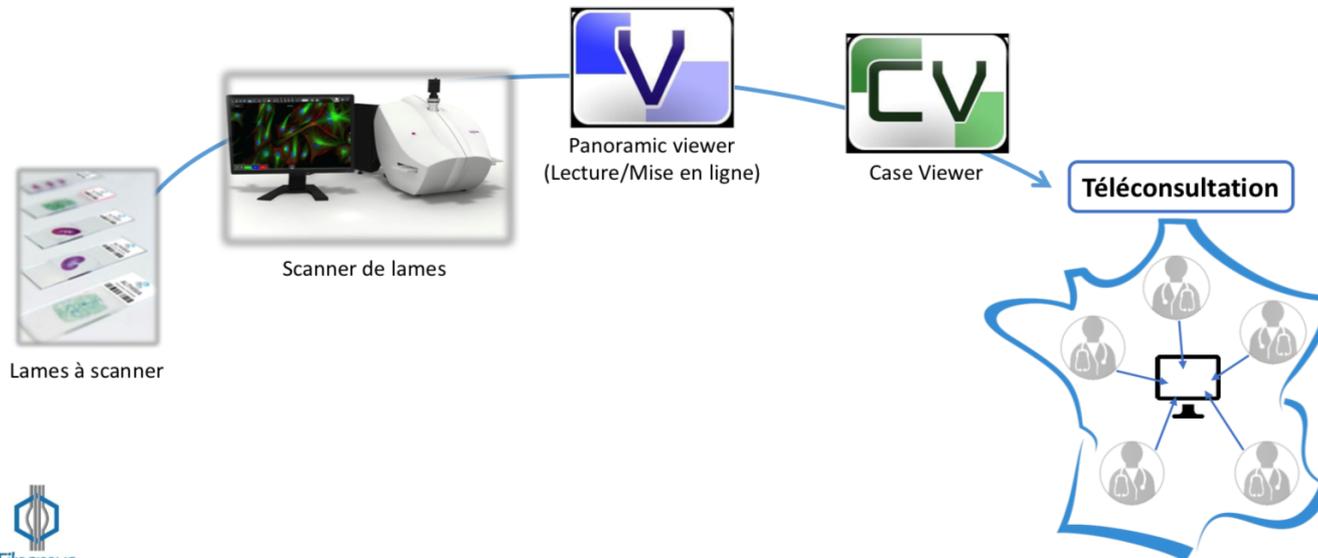
A National French consensus on gene lists for the diagnosis of myopathies using Next Generation Sequencing *European Journal of Human Genetics (accepted)*

Martin Krahn^{1,2 *}, Valérie Biancalana³, Laurence Michel-Calemard⁴, Juliette Nectoux⁵, France Leturcq⁵, Céline Bouchet-Séraphin⁶, Cécile Acquaviva-Bourdain⁷, Mathieu Cerino^{1,2}, Emmanuelle Campana-Salort^{1,8}, Annamaria Molon⁸, Jon Andoni Urtizberea⁹, Frédérique Audic^{1,8}, Brigitte Chabrol⁸, Jean Pouget^{1,8}, Roseline Froissart⁷, Judith Melki¹⁰, John Rendu^{11,12,13}, François Petit¹⁴, Corinne Metay¹⁵, Nathalie Seta⁶, Damien Sternberg¹⁵, Julien Fauré^{11,12,13} and Mireille Cossée^{16,17}



Commission	Outils Diagnostiques	
n° action –	Création d'un réseau national des plateaux techniques de microscopie - Pr P. Marcorelles	
	L'argumentaire	Les objectifs
	<p>Existence d'un maillage national par un nombre restreint de plateaux techniques de microscopie.</p> <p>Parmi ces centres, certains ont développé une expertise dans des domaines spécifiques comme par exemple la microscopie électronique, la foetopathologie, la pathologie nerveuse et pourraient être des centres de recours pour ces activités spécifiques. Une organisation commune des pratiques diagnostiques serait bénéfique</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Homogénéisation des techniques et des pratiques - Organisation de centres de recours - Articulation avec autres sous commissions de la filière centre de ressources biologiques - Evaluation des techniques nouvelles : intérêt réel ?

TELECONSULTATION - CASECENTER



Journées thématiques de FILNEMUS



L'accompagnement des personnes malades dans leur parcours de santé

Journée Interprofessionnelle
Amphithéâtre Imagine, Hôpital Necker, Paris,
Mercredi 25 Mai 2016 (9h30 à 17h)



Réunion Consortium Titine

Mercredi 20 Septembre 2017
Amphithéâtre Babinski, Institut de myologie, Paris



Filnemus
Filière Neuromusculaire

Journée NGS:

état actuel et mode d'emploi

VENDREDI 17 MARS 2017

Institut de Myologie, 47 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris



Filnemus
Filière Neuromusculaire

Réunion ETP et FILNEMUS

06 NOVEMBRE 2017

PROGRAMME

Institut de Myologie, 47 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris



Hierarchisation des indications des immunoglobulines humaines polyvalentes

Indication <i>* Situation correspondant à l'AMM</i>	Degré de priorité ● Prioritaire [P] ● A réserver aux urgences vitales et/ou fonctionnelles et/ou en cas d'échec des alternatives thérapeutiques [UV] ● Non prioritaire [NP]	Nécessité d'un avis spécialisé		Posologie
		Instauration	Renouvellement	
Déficits immunitaires				
Déficits immunitaires primitifs*	● [P]			0,4g/kg en une perfusion toutes les 3 à 4 semaines
Neurologie				
Syndrome de Guillain-Barré* (ou variantes dont le syndrome de Miller-Fisher) chez l'enfant, et chez l'adulte en cas de contre-indication ou d'impossibilité de recourir à des échanges plasmatiques dans les 6 heures	● [P]			2g/kg en 2 jours ou 0,4g/kg/j sur 5 jours en cas de risque d'insuffisance rénale
Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique* (PIDC) cliniquement évolutive après discussion du rapport bénéfique/risque des corticoïdes, échanges plasmatiques et IgIV	● [UV]	Avis en RCP et d'un centre de la filière FILNEMUS	Semestrielle par un centre de la filière FILNEMUS	<i>Instauration et entretien :</i> 2g/kg en 2 jours ou 0,4g/kg/j sur 5 jours en cas de risque d'insuffisance rénale Cure à répéter toutes les 4 semaines pendant 3 cures avant évaluation d'efficacité.
Neuropathie motrice multifocale* et neuropathie sensitive et motrice multifocale avec bloc de conduction (syndrome de Lewis et Sumner) cliniquement évolutive nouvellement diagnostiquée ou en cours de traitement et répondant aux IgIV	● [UV]		Rythme à adapter selon la réponse thérapeutique du patient	<i>A titre indicatif, en cas d'absence d'abord veineux ou de contre-indication par voie IV un recours à la voie SC peut être envisagé.</i>
Myasthénie auto-immune grave y compris séronégative chez l'enfant, et chez l'adulte en : <ul style="list-style-type: none"> • Cas de décompensation aiguë (si impossibilité dans les 6h de recourir à des échanges plasmatiques ou en cas d'échec ou de contre-indication) • Cas de maladie non contrôlée par une corticothérapie et/ou des immunosuppresseurs • Prévention d'une exacerbation avant geste 	● [UV]	Avis du centre de la filière FILNEMUS excepté pour les cas de décompensations		1g/kg sur 1 à 3 jours

PERSONNE À PRÉVENIR EN PRIORITÉ			
Mme/M.	Tél	  CARTE D'URGENCE <i>Emergency card</i>  <i>Maladie de Pompe (forme infantile)</i> Nom..... Prénom..... Date de naissance.....  Doit bénéficier des soins appropriés décrits dans cette carte	
Mme/M.	Tél		
Médecin traitant	Tél		
Spécialiste traitant	Tél		
Suivi(e) par le centre de	Tél		
CENTRE DE SUIVI			
  			

Maladie de Steinert	Syndromes myotoniques non dystrophiques
Amyotrophie Spinale Infantile	Paralyses périodiques
Myasthénie	Hyperthermie maligne
DMD	CMT
Maladie de Pompe Infantile	Neuropathie Amyloïde Familiale
Maladie de Pompe Adulte	PIDC

PNDS

Parus	En cours	A faire ++
Myasthénie auto-immune	Dystrophie musculaire progressive de Duchenne enfants/adultes (DMD)	Dystrophie myotonique de Steinert
Maladie de Pompe	Amyotrophie spinale	
Neuropathie amyloïde familiale	Neuropathie de Charcot-Marie-Tooth	
Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte	Déficit en enzyme débranchante ou glycogénose de type III	
	Dystrophie musculaire Facio-Scapulo-Humérale	
	Dystrophie Musculaire De Becker	
	Maladie de Mc Ardle	
	Myosite à inclusions sporadique	



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Neuromuscular
Diseases (ERN EURO-NMD)

EURO-NMD

Building bridges and breaking barriers
in rare neuromuscular diseases

[About EURO-NMD
& ERNs](#)

[Patient
engagement](#)

[Educational
resources](#)

[Guidelines
& protocols](#)

[Research
& clinical trials](#)

[2018 Annual
meeting](#)



EURO-NMD Annual Meeting

29 – 30 November 2018



FN MOTOL

Our second annual meeting will take place in Prague in the Czech Republic at the Motol University Hospital and we are in the process of finalising what promises to be an interesting and informative program.

EURO-NMD Annual Meeting 2018 Draft Agenda



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Neuromuscular
Diseases (ERN EURO-NMD)

FILNEMUS: « A quoi ça sert ? »

- Une réelle opportunité d'harmonisation des pratiques
- Une réelle opportunité de mise en commun des savoir-faire
- Une réelle opportunité du faire-savoir
- Une réelle opportunité de fonctionnement à l'échelle nationale
- Une crainte : le repliement sur soi monocentrique



Ministère des Solidarités et de la Santé
Ministère de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation

Sylvie ESCALON

Cheffe de projet de la mission maladies rares
Direction générale de l'offre de soins
Ministère des Solidarités et de la Santé
Tél. 01 40 56 47 52
Mél. : sylvie.escalon@sante.gouv.fr

Anne PAOLETTI

Directrice scientifique, secteur biologie santé
Direction générale pour la recherche et l'innovation
Ministère de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation
Tél: 01 55 55 90 30
Mél. : anne.paoletti@recherche.gouv.fr

NOTE D'INFORMATION INTERMINISTERIELLE N° DGOS/DIR/DGRI/2018/224 du 28 septembre 2018 relative à l'appel à projet national pour la 2ème campagne de labellisation des filières de santé maladies rares

Mail du 5/10/2018 aux responsables des 32 CRMR de FILNEMUS

Chers amis,

L'appel à projet concernant la relabellisation des Filières de Santé Maladies Rares va être prochainement annoncé. Dans la mesure où je cesse mes fonctions, il est nécessaire d'identifier un nouveau porteur de projet pour la Filière FILNEMUS ;

Il faut donc prévoir les conditions de choix concernant le futur porteur de projet.

Selon certaines informations préalables qui ont circulé, des prérequis sont nécessaires pour ce porteur de projet :

- être PU-PH
- être ou avoir été responsable d'un Centre de Référence dans le champ de la Filière.

Je vous adresse à cet effet cet **appel à candidature**.

Chaque candidat devra me faire connaître sa candidature pour le vendredi 12 octobre et m'adresser les éléments suivants pour le 19 octobre :

- identité
- nom du Centre de Référence dont le candidat est ou a été responsable au sein de la Filière Filnemus.
- responsabilités exercées au sein de la Filière FILNEMUS depuis sa création.
- bref CV comportant la liste des publications indexées des trois dernières années concernant les maladies neuromusculaires.
- avis du CRMR auquel appartient le candidat sur sa candidature. Cet avis tiendra compte de l'avis de l'ensemble des sites coordonnateur et constitutifs du CRMR auquel appartient le candidat.
- liens d'intérêt faisant l'objet de relations contractuelles avec d'autres structures que les structures hospitalo-universitaires.
- propositions d'action du candidat concernant FILNEMUS sans dépasser 10 lignes.