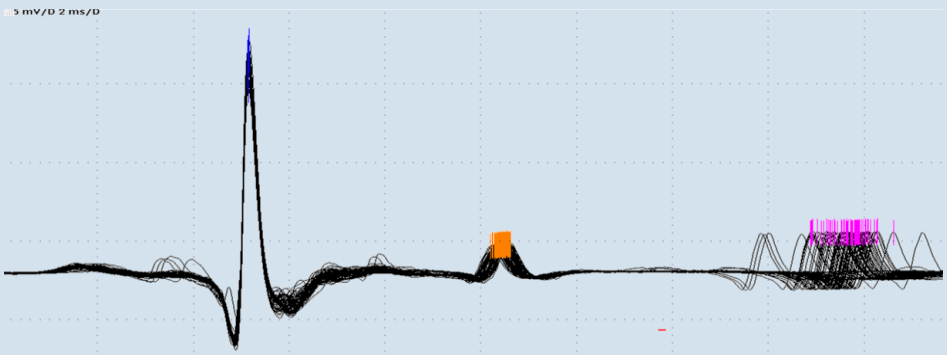


| | |
|---|---|
| Jean-Philippe Camdessanché | CHU, Saint-Etienne |
| Emilien Delmont | AP-HM, Marseille |
| Cyril Gitiaux | Hôpital Necker, Paris |
| Arnaud Lacour | CHU, Lille |
| Thierry Maisonobe | Hôpital de la Salpêtrière, Paris |
| Véronique Manel | CHU, Lyon |
| Yann Péréon | CHU, Nantes |
| Philippe Petiot | CHU, Lyon |
| Suzana Quijano Roy | Hôpital Raymond Poincaré, Garches |
| Christophe Vial | CHU, Lyon |

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG

**Animateur: Yann Péréon**

Filnemus
Filière Neuromusculaire

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG : état des lieux

**Structuration nationale → Société Francophone d'ENMG : Prés. J.-P. Camdessanché**

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG : quelle place ?

**…Dans le diagnostic des maladies neuromusculaires ?**

- **L'ENMG, complément incontournable de l'examen clinique**
- **Activité clinique dans beaucoup de centres**

- **Physiologistes à l'interface chercheurs fondamentalistes / cliniciens**
- **Habitude de l'évaluation fonctionnelle**
- **Recherche clinique**
  - **Essais thérapeutiques (en cours et à venir)**
  - **Études prospectives internationales, cohortes (anti-MAG, Guillain Barré…)**

- **Une électrophysiologie peu évolutive**
- **Des techniques qui restent *un peu* agressives**

**De nouveaux outils ?** → **1 réunion annuelle à Marseille (S. Attarian)**

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG : formation

- **Universitaire** : DIU et DU de Neurophysiologie Clinique (Lille, Paris)
- **Hospitalière :** compagnonnage au sein des structures expertes
- **Congrès** : SF-ENMG, JNLF, Rencontres de Neurologies…
- **Ateliers** : régionaux ou nationaux (SF-ENMG), voire à l'étranger (Maroc, Algérie, UK, Liban, Grèce…)
- **Référentiels** (ex: exploration neurophysiologique de la SLA)
- **Site Web** SF-ENMG http://www.sfenmg.com/

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG de l'enfant

## Quelles spécificités pédiatriques ?

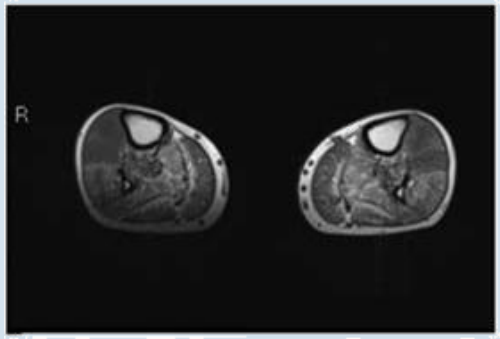
**Questionnaire sur la pratique et l'activité d'Electroneuromyographie pédiatrique en France**

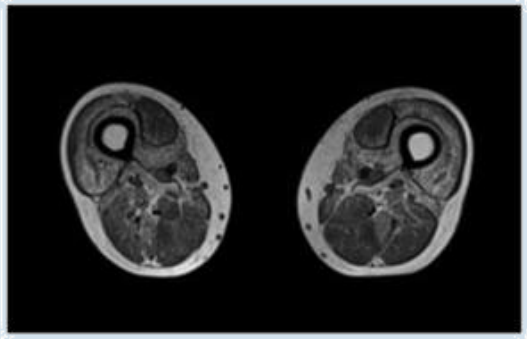
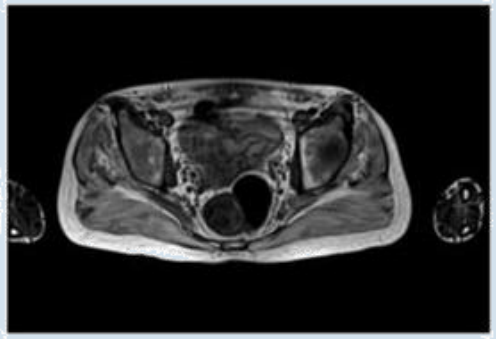
Merci de surligner en couleur la ou les bonnes réponses
**A renvoyer par mail à l'adresse suivante : cyril.gitiaux@aphp.fr**

1) *Combien réalisez vous d'électroneuromyogramme (ENMG) chez des enfants (<15 ans) par an ?*
A- <10
B- 10-50
C- 50-100
D- 100-200
E- >200

2) *Où exercez-vous principalement votre activité d'ENMG pédiatrique ?*
A- Service de neurophysiologie clinique en CHU
B- Service de neurophysiologie clinique en CHG
C- Cabinet médical
D- Autre : précisez……..

3) *Quelle est votre formation initiale ?*
A- Neurologie
B- Pédiatrie
C- Autre : précisez……..




| | |
|---|---|
| Pierre Carlier | CEA, Institut de Myologie, Paris |
| Robert Carlier | Hôpital Raymond Poincaré, Garches |
| Guy Chauplannaz | Lyon |
| Pascal Cintas | CHU, Toulouse |
| Marie Faruch | Chu, Toulouse |
| Suzana Quijano Roy | Hôpital Raymond Poincaré, Garches |
| Pierre Lozeron | Hôpital Lariboisière, Paris |
| Nicolas Sans | CHU, Toulouse |
| Christophe Vial | CHU, Lyon |


# Commission Outils Diagnostiques : Imagerie

**Animateur: Pascal Cintas**

Filnemus
Filière Neuromusculaire

# Commission Outils Diagnostiques : Imagerie : état des lieux

***Quelles pratiques d'imagerie en termes de diagnostic et de suivi des pathologies neuromusculaires ?***

- **Préparation d'un questionnaire :**
  - Destiné aux neurologues, pédiatres et imageurs
  - Pathologies nerveuse et musculaire
  - Enfants et adultes
  - Spécificités radiologiques

- **Diffusion par divers canaux :**
  - Pour la pédiatrie : réunion annuelle, site web, groupe neuromusculaire…
  - Pour la neurologie : Filnemus, SFM, SFNP, groupe PIDC…
  - Pour les radiologues : SIMS…

# Commission Outils Diagnostiques : Imagerie

***Etat des lieux / recherche***

- 2 groupes leaders : Marseille & Paris

***Formation***

- Identification des formations diplômantes à faire
- Actions de formation en s'appuyant sur des trinômes au sein des CHU
- Blog d'imagerie

# Commission Outils Diagnostiques : Imagerie : un modèle ?

***Organisation en réseau au niveau européen***

→ réseau européen d'imagerie musculaire (COST action MYO-MRI)

http://myo-mri.eu/

- Dédié à des collaborations internationales, financé par l'UE

- 4 groupes de travail
  - Improve diagnosis and understanding of muscle pathology
  - Develop multicentric imaging outcome measures
  - Explore new contrasts, targets and imaging techniques for NMD
  - Explore strategies for muscle imaging texture analysis

- 2 réunions annuelles avec plusieurs objectifs
  - Réaliser un atlas des pathologies neuromusculaires
  - Réaliser une collection d'images pour différentes cohortes de patients utilisable online
  - Permettre l'enseignement (un premier cours a eu lieu à l'institut de Myologie regroupant 20 participants), e-learning
  - Produire des rapports et consensus

➔ Modèle en vue d'actions à mener à l'échelon national ?

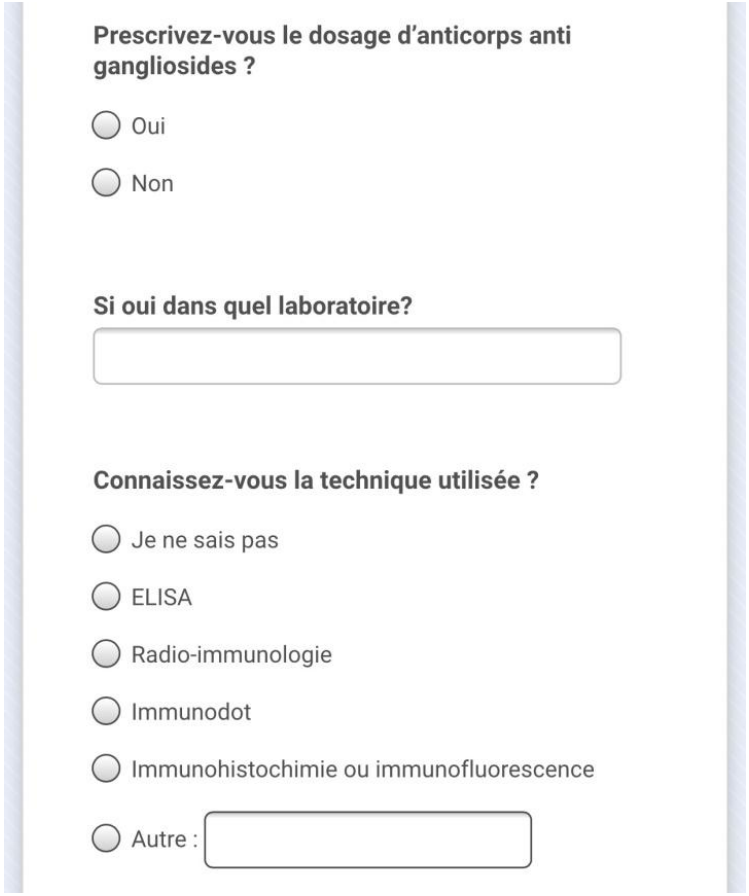
| | |
|---|---|
| Jean-Christophe Antoine | St Etienne |
| Olivier Benveniste | Paris |
| Emilien Delmont | Marseille |
| J Boucraut | Marseille |
| Yann Péréon | Nantes |
| Laurent Schaeffer | Lyon |

# Commission Outils Diagnostiques : Immunologie

**Animateur: Emilien Delmont**

Filnemus
Filière Neuromusculaire

# Sondage sur l'utilisation des auto-anticorps dans les maladies neuromusculaires



**Prescrivez-vous le dosage d'anticorps anti gangliosides ?**

- ◯ Oui
- ◯ Non

**Si oui dans quel laboratoire?**

**Connaissez-vous la technique utilisée ?**

- ◯ Je ne sais pas
- ◯ ELISA
- ◯ Radio-immunologie
- ◯ Immunodot
- ◯ Immunohistochimie ou immunofluorescence
- ◯ Autre :

- Adressé aux membres de la SFNP (179) et aux participants aux JIMI
- Réponses par un formulaire rempli en ligne
- 79 réponses
- 33 personnes (42%) ont accepté d'être recontactées directement par e-mail pour travailler sur ce sujet

## Quels anticorps prescrivez-vous dans l'exploration…

## *Des neuropathies périphériques ?*

- **Anti-gangliosides** 77%
  - Principaux laboratoires Salpétrière, Lyon, Marseille, Pasteur Cerba
  - Quelle technique ? 66% ne savent pas
- **Recherche immunoglobuline monoclonale en 1ière intention** 80%
  - Réalisation d'une immunofixation 22%
- **Anti-MAG** 86%
  - Principaux laboratoires Salpétrière, KB, Marseille
  - Quelle technique ? 100% ne savent pas
- **Anti-neuronaux Hu et CV2** 85%
  - Principaux laboratoires Salpétrière, Lyon, Pasteur Cerba
  - Quelle technique ? 72% ne savent pas
- **VEGF** 52%
  - Principal laboratoire Salpétrière
- **Anti-FGFR3** 15%

## Quels anticorps prescrivez-vous dans l'exploration…

## *De la jonction neuromusculaire ?*

- **Anti-RACh** 87%
  - Principaux laboratoires : Salpétrière, Lyon, Marseille, Salpétrière, Pasteur Cerba
  - Quelle technique ? 67% ne savent pas
- **Anti-RACh de faible affinité** 19%
  - Principaux laboratoires Lyon, Necker
  - Quelle technique ? 84% ne savent pas
- **Anti-MuSK** 77%
  - Principaux laboratoires Lyon, Necker
  - Quelle technique ? 54% ne savent pas
- **Anti-LRP4, Agrine** 18%
  - Principaux laboratoires Lyon, Necker
  - Quelle technique ? 89% ne savent pas

Quels anticorps prescrivez-vous dans l'exploration…

# *De la jonction neuromusculaire et des syndromes d'hyperexcitabilité musculaire ?*

- **Anti-canaux calciques** 65%
  - Principaux laboratoires Lyon, Oxford
  - Quelle technique ? 87% ne savent pas
- **Anti-VGKC, Caspr2, LGI1** 56%
  - Principaux laboratoires Lyon, Marseille, Anger, KB, Salpétrière
  - Quelle technique ? 82% ne savent pas
- **Anti-RACh ganglionnaires** 10%
  - Principal laboratoire Oxford
  - Quelle technique ? 70% ne savent pas

## Quels anticorps prescrivez-vous dans l'exploration…

## *Des myopathies auto-immunes ?*

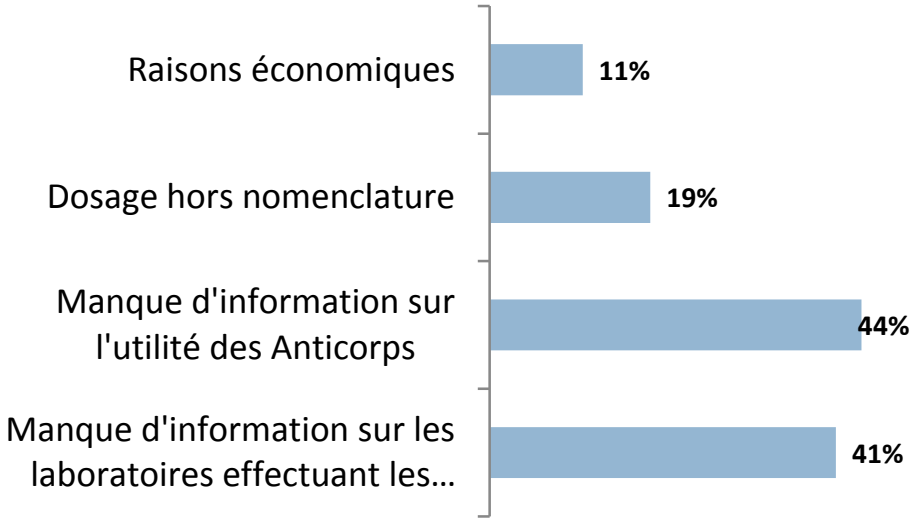
- **Anti-synthétases** 80%
  - Principaux laboratoires Salpétrière, Cerba, Anger, Rouen
  - Quelle technique ? 94% ne savent pas
- **Myopathies nécrosantes auto-immunes, HMGCoR et SRP** 71%
  - Principaux laboratoires Rouen, Lyon
  - Quelle technique ? 96% ne savent pas
- **Myosite de chevauchement (Ku, Pm-Scl, Ro52, U1 RNP)** 68%
  - Principaux laboratoires Rouen, Cerba
  - Quelle technique ? 94% ne savent pas

# Nouveaux auto-anticorps et maladies neuromusculaires

- Souhaiteriez-vous pouvoir doser d'autres auto-anticorps ?
  - Oui 33%
  - Anti- LRP4, RACh faible affinité
  - Anti-neurofascine, contactine

- Seriez-vous intéressé par des plaquettes d'information sur la prescription des auto-anticorps dans les maladies neuromusculaires ?
  - Oui 91%

**Quelles sont les freins à la prescription de nouveaux auto-anticorps ?**



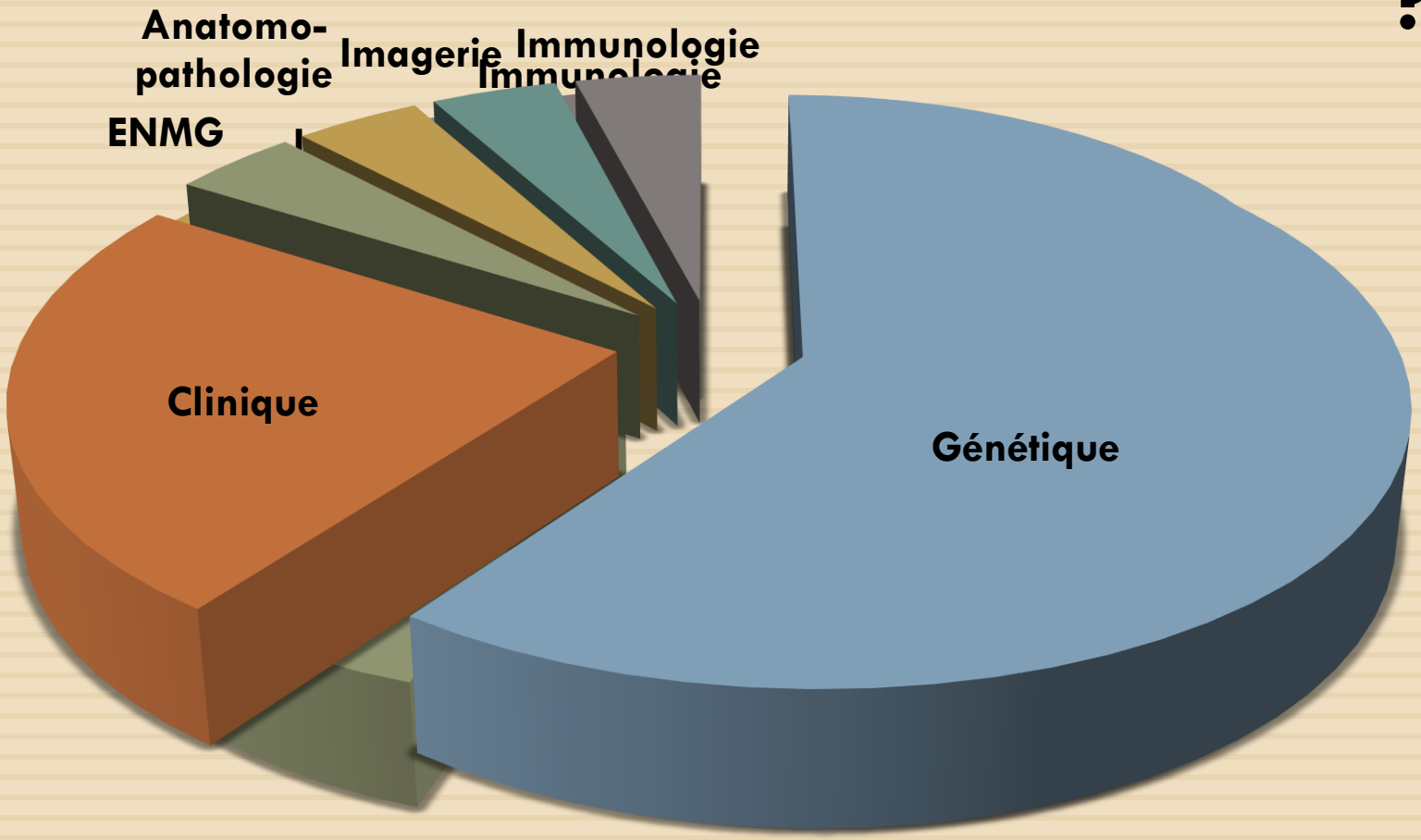
# Conclusions / Anticorps

- **Méconnaissance des techniques** de dosages des anticorps
  - Possible erreur sur l'interprétation des résultats

- Les cliniciens sont **demandeurs d'information** sur les Ac disponibles et sur les laboratoires les dosant

- **Actions proposées**
  - Meilleure coordination cliniciens/laboratoire
  - Formation des cliniciens, plaquettes d'information, information sur site web dédié (Orphanet de l'anticorps)
  - Centralisation / harmonisation de certains dosages
  - Dosages hors nomenclature (pérennisation prise en charge CHU)
  - PNDS sur usage des auto anticorps

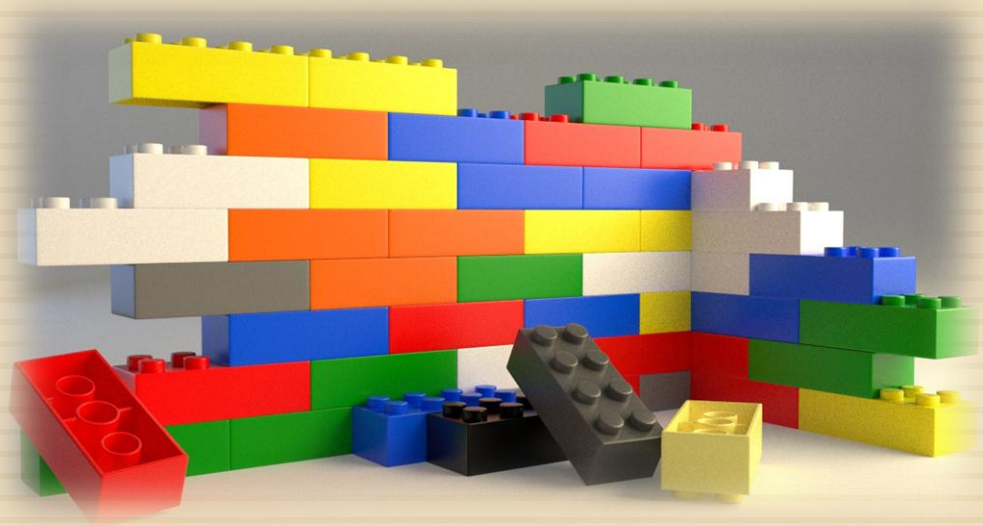
?




# Commission Outils Diagnostiques

Filnemus
Filière Neuromusculaire

**Réunion inter-sous-commissions en 2016**
**avec 2-3 représentants de chaque SC**



# Commission Outils Diagnostiques

Filnemus
Filière Neuromusculaire