

Jean-Philippe Camdessanché

Emilien Delmont

Cyril Gitiaux

Arnaud Lacour

Thierry Maisonobe

Véronique Manel

Yann Péréon

Philippe Petiot

Suzana Quijano Roy

Christophe Vial

CHU, Saint-Etienne

AP-HM, Marseille

Hôpital Necker, Paris

CHU, Lille

Hôpital de la Salpêtrière, Paris

CHU, Lyon

CHU, Nantes

CHU, Lyon

Hôpital Raymond Poincaré, Garches

CHU, Lyon

## Commission Outils Diagnostiques : ENMG

**Animateur: Yann Péréon**

# Commission Outils Diagnostiques : ENMG : état des lieux



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

**SF-ENMG** Société Francophone d'ElectroNeuroMyoGraphie



# 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](mailto:cyril.gitiaux@aphp.fr)**

1) *Combien réalisez vous d'électroneuromyogramme (ENMG) chez des enfants (<15 ans) par an ?*

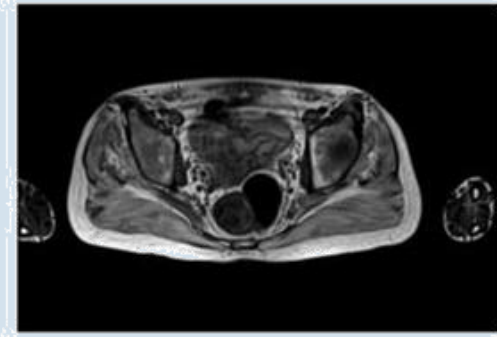
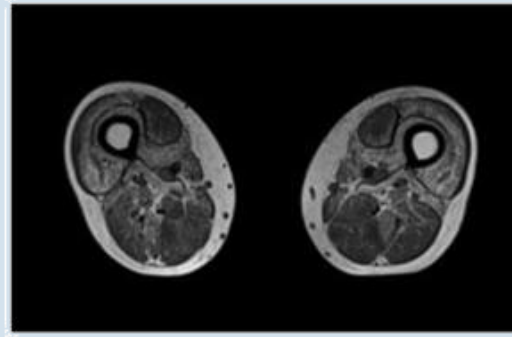
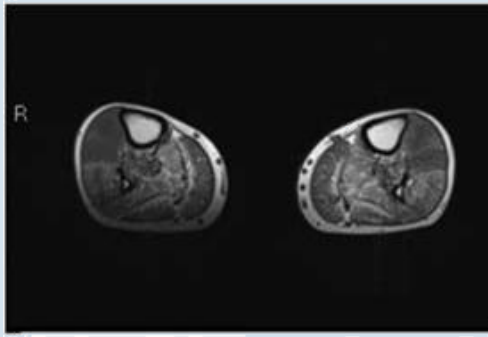
- A- <10
- B- 10-50
- C- 50-100
- D- 100-200
- E- >200

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  
Robert Carlier  
Guy Chauplannaz  
Pascal Cintas  
Marie Faruch  
Suzana Quijano Roy  
Pierre Lozeron  
Nicolas Sans  
Christophe Vial

CEA, Institut de Myologie, Paris  
Hôpital Raymond Poincaré, Garches  
Lyon  
CHU, Toulouse  
Chu, Toulouse  
Hôpital Raymond Poincaré, Garches  
Hôpital Lariboisière, Paris  
CHU, Toulouse  
CHU, Lyon

## Commission Outils Diagnostiques : Imagerie

**Animateur: Pascal Cintas**

## ***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 ?

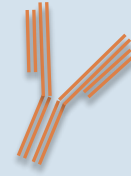
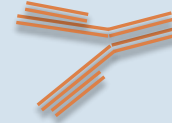
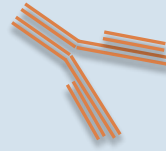
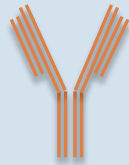
## **Organisation en réseau au niveau européen**

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

<http://myo-mri.eu/>

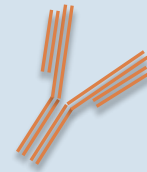
- Dédié à des collaborations internationales, financé par l'UE
  
- 4 groupes de travail
  - Improve diagnosis and understanding of muscle pathology
  - Develop multicentric imaging outcome measures
  - Explore new contrasts, targets and imaging techniques for NMD
  - Explore strategies for muscle imaging 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  
Olivier Benveniste  
Emilien Delmont  
J Boucraut  
Yann Péréon  
Laurent Schaeffer

St Etienne  
Paris  
Marseille  
Marseille  
Nantes  
Lyon



## Commission Outils Diagnostiques : Immunologie

**Animateur: Emilien Delmont**



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

Quels anticorps prescrivez-vous dans l'exploration...

## *De la jonction neuromusculaire ?*

- **Anti-RACH 87%**
  - Principaux laboratoires : Salpêtrière, Lyon, Marseille, Salpêtrière, 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, Salpêtrière
  - ▣ 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...

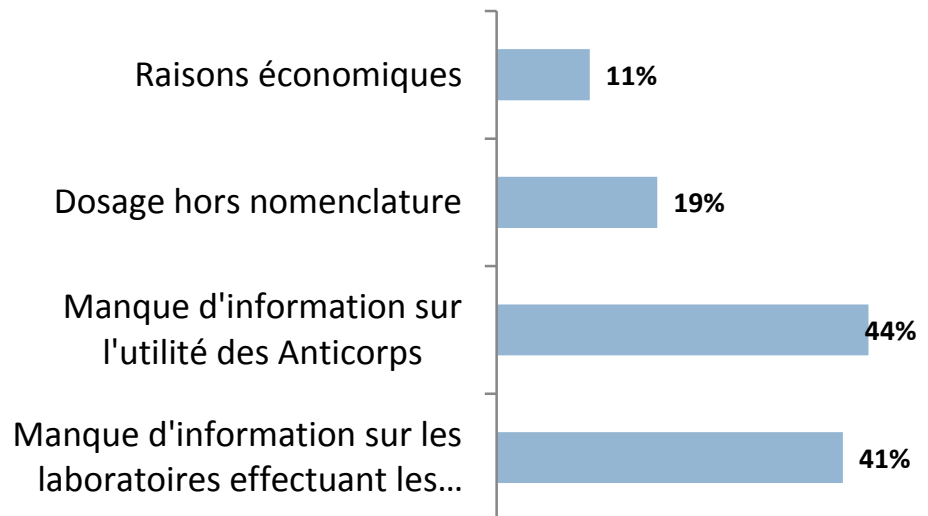
## *Des myopathies auto-immunes ?*

- **Anti-synthétases 80%**
  - ▣ Principaux laboratoires Salpêtrière, 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%

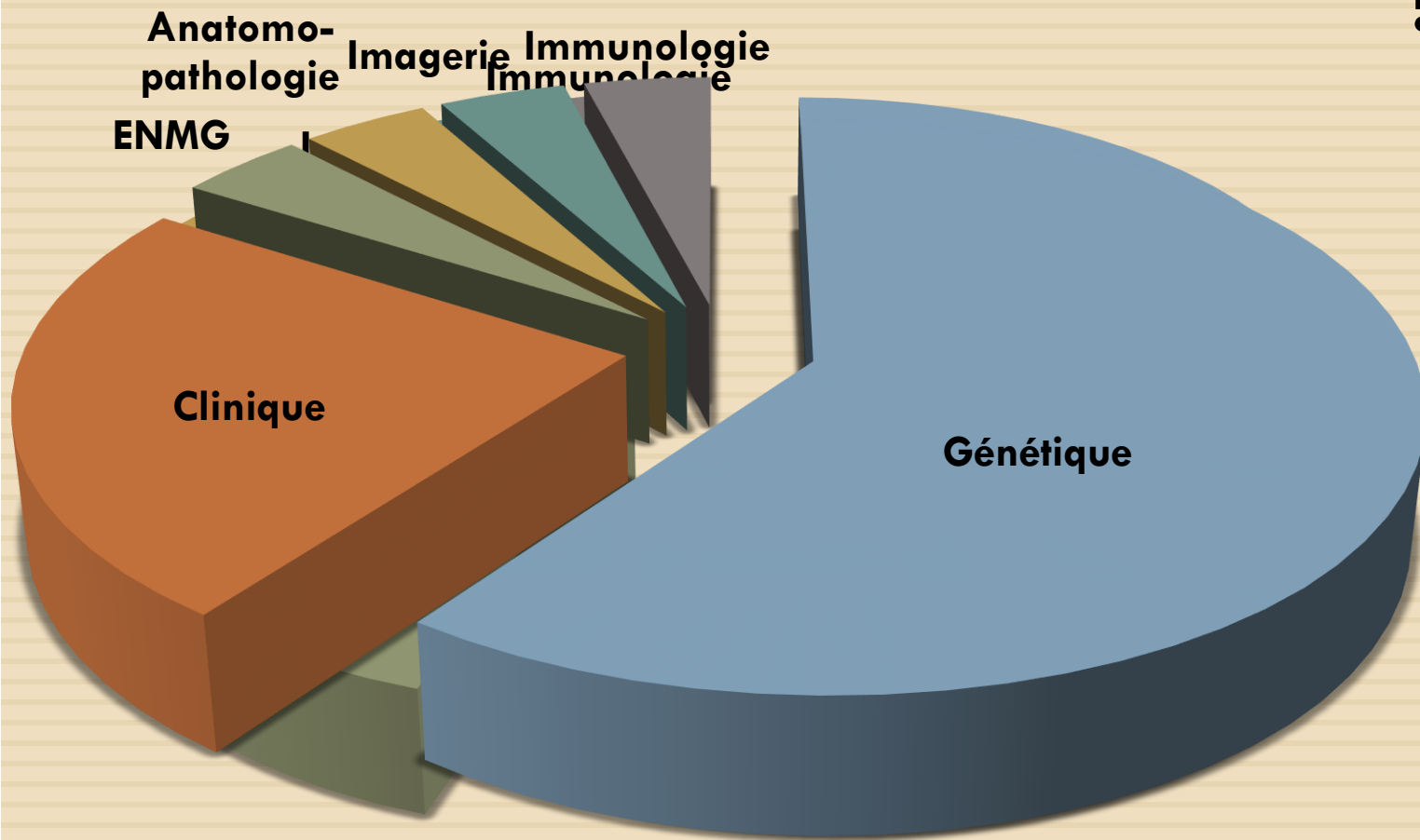
## Quelles sont les freins à la prescription de nouveaux auto-anticorps ?



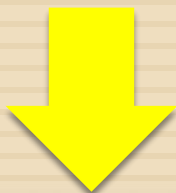


# Conclusions / Anticorps

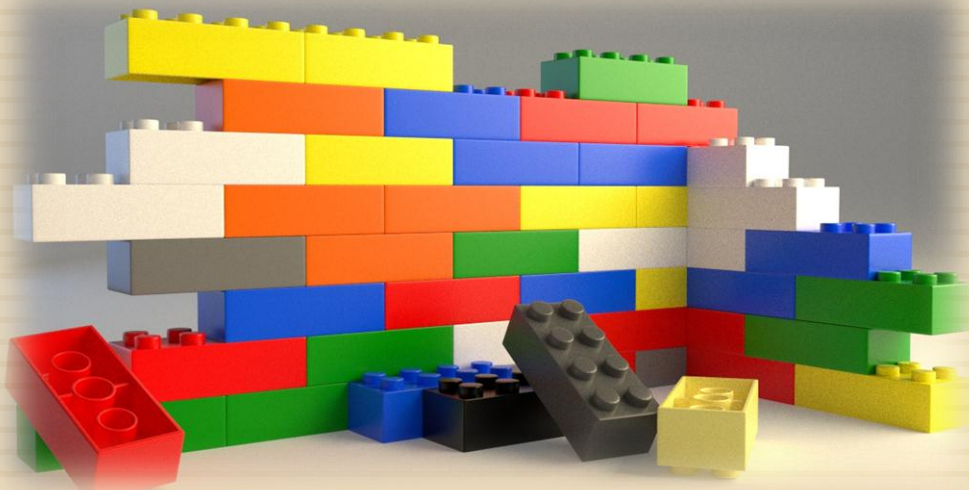
- **Méconnaissance des techniques** de dosages des anticorps
  - Possible erreur sur l'interprétation des résultats
  
- Les cliniciens sont **demandeurs d'information** sur les Ac disponibles et sur les laboratoires les dosant
  
- **Actions proposées**
  - Meilleure coordination cliniciens/laboratoire
  - 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



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



Commission Outils Diagnostiques