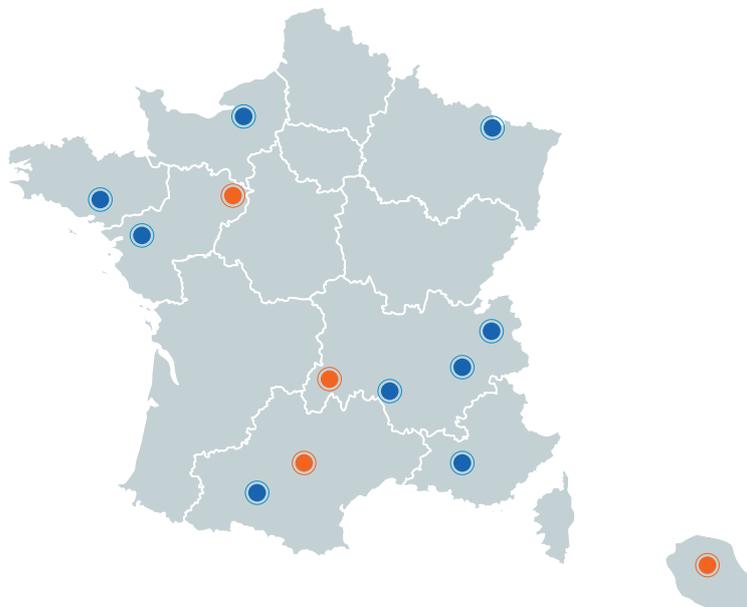


Le plaidoyer
de l'**ARSLA**

DOSSIER **SLA** : quelles
avancées ?



L'ARSLA dans les régions :

■ Coordination FINISTÈRE

Jean-Paul MALABOUS
06 42 96 30 74
coordination.arsla.finistere@gmail.com

■ Coordination ISÈRE

Pat BIROT
06 62 13 56 15
coordination.arsla.isere@gmail.com

■ Coordination LOIRE HAUTE-LOIRE - ARDÈCHE

Colette MALLEYS
04 77 21 85 85
coordination.arsla.loire@gmail.com

■ Coordination LOIRE-ATLANTIQUE

Guy LUCAS
07 78 25 35 26
coordination.arsla.loireatlan@gmail.com

■ Coordination LORRAINE

Suzanne BISSON
06 98 42 56 92
coordination.arsla.lorraine@gmail.com

■ Coordination NORMANDIE

Aline ROUMY
06 24 61 24 17
slacharcot50@gmail.com

■ Coordination OCCITANIE OUEST

Jean-Paul SOUBAIGNE
05 81 53 90 45 / 06 81 83 53 58
coordination.arsla.occitanieo@gmail.com

■ Coordination PACA OUEST

Philippe BENJAMIN
06 09 95 79 35
coordination.arsla.pacaouest@gmail.com

■ Coordination RHÔNE

Dominique DALIN
06 79 44 96 73
Agnès BOURGEOIS
coordination.arsla.rhone@gmail.com

L'ARSLA dans les départements :

■ CANTAL

Benoît CHABBERT
arsla.cantal@gmail.com

■ SARTHE

Thierry D'ARTIGUES
07 71 70 14 67
thierrydartigues@hotmail.fr

■ TARN

Bernard PISTRE
06 80 55 53 87
pistre.b@gmail.com

■ LA RÉUNION

Antenne ARSLA/SR AFM
02 62 45 73 00 25
contact@arsla.org

Directrice de la publication : V. Goutines
Rédaction : P^r Desnuelle, S. Turgeman, B. Ramelet
Secrétariat de rédaction : C. Hautecouverture
Agence graphique : fabienne-vaillant.fr
Imprimerie Gueblez - 57070 Metz

Crédits photos : photo de couverture @sciencephotolibrary - Shutterstock - Freepick - ©Olivier Roller - @gettysignature - @kasto
Les articles et photos contenus dans ce numéro ne peuvent être reproduits sans l'autorisation de l'ARSLA.



édito

En 2021, et cet *Accolade* en est la démonstration, la vie associative au sein de l'ARSLA fut riche en termes de changements, comme le dernier en date : la nomination du nouveau conseil scientifique, avec à sa tête deux coprésidents. Elle renforce également notre fierté devant la motivation et l'engagement renouvelés des chercheurs sur la SLA en France. L'investissement des centres SLA et de leur filière Filslan est à souligner, avec l'obtention du label F-Crin, un signal fort qui montre leur volonté de participer à la recherche. Détermination que nous retrouvons également chez les deux doctorantes, particulièrement investies, dont vous pourrez découvrir le parcours.

En 2022, les enjeux demeurent, en lien avec l'espoir suscité par les études en cours pour trouver le médicament qui soignera la SLA. Et c'est d'ailleurs l'objet de notre dossier qui met en lumière les avancées de la recherche, lesquelles, nous l'espérons, vous permettront de mieux comprendre où en sont les chercheurs. Cependant, les moyens financiers restent toujours insuffisants. Aussi en cette année électorale, l'un des objectifs de notre association est bien de continuer à faire bouger les lignes mais également à solliciter les pouvoirs publics afin de mieux financer la recherche. Car sans les associations, comme l'ARSLA, sans les bénévoles, sans tous ces anonymes qui se battent au quotidien pour parler de la SLA et donner la parole aux malades, l'enfermement serait total et le silence, le signe d'un renoncement. Il est donc primordial, à la veille de l'élection présidentielle, que l'ARSLA se fasse entendre, notamment avec son plaidoyer, qui se décline en quatre axes et douze actions.

Cette année, si nous continuons notre soutien auprès des malades, nous le poursuivons également auprès de leurs proches aidants. Ainsi nous espérons que l'échange avec Sarah Guipouy, psychologue, qui intervient dans un groupe de parole, mis en place par l'ARSLA, encouragera ceux qui hésitent encore à dépasser leurs craintes et à rejoindre ces espaces qui leur sont consacrés. Enfin, comment ne pas trouver la force, si contagieuse, à la lecture des témoignages de Maxime, Thomas, mais aussi de tous ceux qui ont pris leur plume pour partager, dans cet *Accolade*, leur histoire ? Chacun d'entre eux nous pousse plus que jamais à l'action, à l'innovation pour améliorer l'aide aux malades, à rechercher des financements afin de soutenir les projets d'études les plus prometteurs.

Ensemble, avec enthousiasme et détermination, poursuivons notre lutte contre la SLA !

Valérie Goutines,
présidente de l'ARSLA



6 D^r PRADAT



6 D^r RAOUL



9 P^r DESNUELLE



19 PAULINE DUC



20 ASMA OUMADI



22 P^r CORCIA



23 STÉPHANIE DUGUEZ



28 SARAH GUIPOUY



32 THOMAS ET MARIE-FLORE



34 GILLES PIALOUX



36 STÉPHANIE ET MAXIME

AU SOMMAIRE DU NUMÉRO # 20

5 PLAIDOYER DE L'ARSLA

6 UN BINÔME À LA TÊTE DU CONSEIL SCIENTIFIQUE

8 UN AUTOMNE 2021 SOUS LE SIGNE DES MÉDIAS

9 DOSSIER RECHERCHE SLA : quelles avancées ?

19 DOTATIONS JEUNES CHERCHEURS 2021

22 PROJETS SOUTENUS

24 LABEL F-CRIN

25 « RENDRE VISIBLE L'INVISIBLE »

26 DROITS DES MALADES

28 ENTRETIEN Sarah GUIPOUY

32 DIAGONALE DES FOUS

34 GILLES PIALOUX « C'est un roman sur la faim de vie »

36 TÉMOIGNAGES

POUR EN FINIR AVEC UNE MORT ANNONCÉE !

EN CETTE PÉRIODE PRÉSIDENTIELLE, IL ÉTAIT IMPORTANT POUR L'ARSLA D'INTERPELLER LES CANDIDATS EN LICE POUR L'ÉLECTION, MAIS AUSSI LES DÉPUTÉS ET SÉNATEURS. CE PLAIDOYER* VISE À FAVORISER LEUR ENGAGEMENT AFIN DE FAIRE DE LA SLA UNE CAUSE NATIONALE. UNE STRATÉGIE EN QUATRE AXES PRIORITAIRES, DÉCLINÉS EN DOUZE ACTIONS.

Axe n°1 : Protéger le droit à la santé

En 1958, le système de santé a connu un tournant, permettant de faire revenir à l'hôpital l'excellence médicale du soin et de la recherche. Aujourd'hui, dans tous les discours politiques, il est annoncé un changement de paradigme pour s'adapter aux évolutions de la science et de la société et aux nouvelles pathologies dues notamment au vieillissement de la population. Les grands oubliés de ces nouvelles orientations sont les personnes atteintes de SLA. Bien que la maladie ait été découverte il y a cent cinquante ans, il n'existe toujours pas de traitements curatifs, et ses causes demeurent inconnues. De véritables questions de santé publique se profilent.

Action n°1 : Développer les recherches sur l'étiologie de la maladie.

Action n°2 : Soutenir financièrement le programme « Pulse ».

Axe n°2 : Favoriser le soin

En 1990, sous l'impulsion de l'ARSLA, le secrétaire d'État aux personnes handicapées auprès du ministre de la Santé inaugure le premier centre SLA à l'Hôtel-Dieu, à Paris.

En 2001, après la publication par l'ARSLA d'un livre noir sur la SLA, le ministre de la Santé accepte un cahier des charges pour la création de 11 centres SLA nationaux.

Ce dispositif, inclus dans le Plan national des maladies rares (PNMR) en 2005, confère aux centres SLA labellisés le nom de : centres de références et de centres de recours.

En 2014, 17 d'entre eux sont mis en place sous l'égide de la filière de santé.

En 2022, le Plan national maladies rares 3 arrive à son terme. Les contours du PNMR 4 ne sont, à ce jour, pas du tout définis.

Action n°3 : Pérenniser l'organisation de l'offre de soins des maladies rares et renforcer le financement des centres SLA et de la filière.

Action n°4 : Renforcer la formation initiale et continue des professionnels de santé, des intervenants de soins et de tous les acteurs paramédicaux.

Action n°5 : Assurer la coordination des soins pour les personnes atteintes de SLA.

Action n°6 : Augmenter de manière significative les offres de répit.

Axe n°3 : Défendre les droits fondamentaux

La question de la fin de vie est au cœur des débats dans la communauté des personnes atteintes de la SLA. La loi Claeys-Leonetti donne un droit d'accès aux soins palliatifs en mettant à disposition des directives anticipées afin de privilégier la volonté du patient.

Cependant, il reste un vide interprétatif majeur dans le cadre de la SLA quant à la signification de l'expression « pronostic vital engagé » pour l'accès au droit de sédation profonde.

Action n°7 : Permettre aux personnes atteintes de SLA le libre choix de la sédation profonde, selon l'évaluation de ses propres souffrances et l'acceptation de ses limites quant à l'effraction de son corps.

Action n°8 : Instaurer des droits universels de compensation au handicap, sans distinction d'âge.

Action n°9 : Revaloriser le congé proche aidant, étendre sa durée et élargir les conditions d'attribution.

Axe n°4 : Permettre à l'excellence française en matière de recherche de rayonner

En France, malgré un maillage important d'équipes de recherche, peu sont consacrées à la SLA. Depuis plusieurs années, l'ARSLA a su fédérer celles centrées sur cette recherche. L'association est le premier financeur privé de la recherche sur la SLA en France.

Action n°10 : Doubler le financement, par les pouvoirs publics, de la recherche afin de développer de nouvelles thérapies.

Action n°11 : Développer les structures habilitées aux essais thérapeutiques de phase 1 pour la SLA.

Action n°12 : Permettre un accès plus simple et large à l'usage compassionnel de médicaments et un accès simplifié des patients au traitement. Ouvrir des programmes d'accès précoce et d'autorisation conditionnelles de mise sur le marché soumises à une validation en condition de vie réelle.

*Retrouvez l'intégralité du plaidoyer de l'ARSLA sur : www.arsla.org



DR PIERRE-FRANÇOIS
PRADAT



DR CÉDRIC
RAOUL

UN BINÔME À LA TÊTE DU CONSEIL SCIENTIFIQUE

DEPUIS LA FIN DE JANVIER, LE NOUVEAU CONSEIL SCIENTIFIQUE (CS) DE L'ARSLA S'EST CONSTITUÉ. C'EST UNE PREMIÈRE, PUISQUE CE N'EST PAS UNE MAIS DEUX PERSONNES QUI EN ASSURENT LA PRÉSIDENTENCE : PIERRE-FRANÇOIS PRADAT ET CÉDRIC RAOUL. POUR ACCOLADE, ILS REVIENNENT SUR CE NOUVEAU FONCTIONNEMENT, VÉRITABLE PLUS-VALUE POUR L'ASSOCIATION, ET PRÉSENTENT LES NOMBREUX DÉFIS QU'AURA À RELEVER L'ENSEMBLE DU CS.

Accolade : Pourriez-vous nous présenter vos parcours respectifs?

Pierre-François Pradat : Je suis neurologue au centre SLA de la Pitié-Salpêtrière et chercheur dans un laboratoire dépendant de l'Inserm et du CNRS. Après mon internat en neurologie, j'ai réalisé une thèse de sciences sur la thérapie génique dans le laboratoire CNRS du Pr Mallet, à Paris. Je me suis ensuite exilé dans le laboratoire du Pr RH Brown, à Harvard (États-Unis). J'y ai alors travaillé sur des modèles cellulaires et animaux afin d'identifier des thérapeutiques modifiant l'activité de la protéine SOD1, impliquée dans certaines formes familiales de SLA. Après cette parenthèse, en parallèle de mon activité clinique, je continue des recherches au sein du Laboratoire d'imagerie biomédicale. Je m'intéresse plus particulièrement aux mécanismes qui conditionnent la propagation de la mort motoneuronale au sein du cerveau et de la moelle épinière. Nous utilisons des outils d'imagerie et d'électrophysiologie dans le but également d'identifier des biomarqueurs utiles pour le diagnostic, le pronostic et l'évaluation de nouvelles thérapeutiques.

Cédric Raoul : Je suis directeur de recherche Inserm et je dirige une équipe sur la SLA, à l'Institut des neurosciences de Montpellier. J'ai réalisé mes travaux de thèse dans le laboratoire Inserm du Pr Henderson, à Marseille qui portaient sur les mécanismes de mort des motoneurons dans la SLA. Après un stage postdoctoral dans le laboratoire du Pr Aebischer, à l'École polytechnique fédérale de Lausanne (Suisse), durant lequel je me suis formé à la thérapie génique appliquée à la SLA, j'ai établi une équipe Inserm à l'Institut de neurobiologie de la Méditerranée, à Marseille. En 2012, mon équipe s'installait à l'Institut des neurosciences où je me rapprochais de la clinique, avec le Pr Camu, et de la génétique de la SLA, avec le Pr Lumbroso. Mon équipe s'intéresse à la communication du motoneurone avec son environnement cellulaire. Notre objectif est de comprendre les défauts de voies de signalisation et les perturbations électrophysiologiques du motoneurone afin de proposer de nouvelles approches thérapeutiques pour la SLA.

“ La complémentarité de notre parcours et notre intérêt commun pour la recherche sur la SLA forment le socle de notre binôme. ”

Pourquoi avoir eu envie de constituer ce binôme présidentiel ?

Nous sommes tous deux des membres assidus du conseil scientifique depuis plus d'une dizaine d'années. La nouvelle organisation du CS - avec à sa présidence un binôme constitué d'un chercheur fondamental et d'un médecin travaillant sur la recherche clinique - nous a tout de suite enthousiasmés. La complémentarité de notre parcours et notre intérêt commun pour la recherche sur la SLA forment le socle de notre binôme. Nous entendons y mettre toute notre énergie et notre temps pour assurer ces nouvelles fonctions exigeantes aux côtés de l'ARSLA.

Qui constitue ce nouveau CS ?

Les plus grands experts français dans la SLA. Le panel couvre un large champ d'expertise en recherche clinique et fondamentale. Sa composition essaie de répondre à une évaluation éclairée de différents projets de recherche. Tous ses membres ont un objectif commun : œuvrer à ce que la recherche conduise le plus rapidement à de nouveaux traitements chez les patients. Il est riche de chercheurs fondamentaux et de cliniciens couvrant des domaines étendus de la SLA. On y retrouve des spécialistes venant de prestigieux hôpitaux et de centres de recherche situés à Paris (Séverine Boillée, François Salachas et Stéphane Nedelec), Marseille (Aude-Marie Grapperon), Tours (Philippe Corcia et Hélène Blasco), Lyon (Émilien Bernard et Pascal Leblanc), Lille (David Devos), Strasbourg (Chantal Sellier et Caroline Rouaux), Bordeaux (Pascal Branchereau), Nîmes (Serge Lumbroso) ou encore Caen (Fausto Viader). Nous avons également la chance qu'un représentant des patients, Michel Perozzo, fasse partie du CS, et que Mai Panchal, présidente de l'association Neuro-CEB, soit notre représentante de la société civile.

Quel est son rôle ?

Il est multiple. L'un d'entre eux est de sélectionner les projets de recherche les plus ambitieux qui pourraient être financés par l'ARSLA (lire p. 22). Nous veillons aussi à ce que les budgets soient détaillés et justifiés pour atteindre les objectifs scientifiques. Le CS suit également de très

près l'avancement des travaux et les dépenses réalisées. De façon plus générale, il a pour vocation de soutenir l'ARSLA à promouvoir l'excellence de la recherche française sur la SLA. Son action a la volonté d'être tournée vers l'avenir et de soutenir l'innovation médicale et l'émergence de jeunes chercheurs préparés aux défis de demain. Enfin, le bureau du CS a aussi une fonction de veille scientifique et de communication auprès des donateurs et des familles de patients.

Comment les projets de recherche sont-ils évalués ?

Une fois par an, le CS se réunit pour délibérer sur les projets soumis. Deux rapporteurs internes, membres du comité, sont désignés par nous-mêmes. Ce choix est bien évidemment discuté et validé par l'ensemble du CS. Une fois nommés, ils doivent solliciter des rapporteurs externes, dont le champ d'expertise est cohérent avec le projet soumis à l'ARSLA. Nos deux rapporteurs ont pour mission d'obtenir trois rapports d'experts internationaux différents. Le jour de la délibération, ils instruisent et rapportent la demande au regard des évaluations scientifiques externes.

Le CS participe à la discussion et rend un avis sur différents critères, à savoir : la qualité scientifique du projet, sa pertinence médicale et technologique, les aspects innovants, la qualité du laboratoire où est conduite la recherche, ainsi que l'adéquation du budget avec l'ambition du projet. Les aspects éthiques sont également discutés. À l'issue du conseil scientifique, un classement des projets prioritaires qui pourraient être financés par l'ARSLA est soumis à validation au conseil d'administration.

L'objectif premier du CS est de soutenir des projets qui se distinguent par l'excellence des travaux de recherche et leurs potentiels aux vues d'une meilleure connaissance de la maladie et du développement de nouvelles pistes thérapeutiques. Les décisions sont prises dans le respect des valeurs d'objectivité et d'impartialité, impliquant, évidemment, une gestion des conflits d'intérêts.

Qu'attendez-vous du CS ?

Un investissement de chacun des membres dans l'action de l'association. Le CS, comme nous l'avons souligné, a pour mission d'épauler l'ARSLA à être moteur dans la recherche sur la SLA en France. Nous savons d'ores et déjà que les membres qui le constituent sont impliqués dans cette action, c'est aussi un héritage des présidences précédentes. Nous sommes donc toutes et tous animés par ce souci de faire notre travail avec impartialité, éthique, en plaçant la qualité scientifique comme ligne de mire. Notre attente pourrait se résumer en trois mots : enthousiasme, rigueur et disponibilité.

UN AUTOMNE 2021 placé sous le signe des médias

→ 3 novembre
« **Le combat de l'ARSLA pour vaincre la maladie de Charcot** », sur **BFM Paris**, avec l'intervention de la directrice générale de l'ARSLA, Sabine Turgeman, et de Véronique et Michel Perozzo, qui mènent un combat contre la maladie.



→ 5 novembre
« **Maladie de Charcot, des premiers résultats concrets contre la maladie. L'ARSLA continue le combat !** », sur **Itinéraire Santé**, du site **Santé du Figaro**, avec l'intervention de Laurent Petitjean, trésorier national de l'ARSLA, et du Pr William Camu, neurologue et spécialiste de la SLA, au CHU de Montpellier. Tous deux sont venus apporter leurs expériences respectives.

→ 1^{er} décembre
Sur **Réunion La Première**, témoignage de Joseph Thierry, atteint de la SLA, et avec l'intervention de Valérie Goutines, présidente de l'ARSLA.



→ 15 décembre
« **Maladie de Charcot, des premiers résultats concrets contre la maladie. L'ARSLA continue le combat !** », sur **Sud Radio**, dans « **La France à vos côtés** » animée par Cécile de Ménibus et Patrick Roger, avec la participation de Valérie Goutines, présidente de l'ARSLA, et de Véronique Perozzo, dont l'époux, Michel, est atteint de SLA.

→ 19 décembre :
« **Maladie de Charcot : l'espoir des thérapies géniques** », sur **France Inter**, dans « **Ma vie de patient** », avec l'intervention du Pr Claude Desnuelle, vice-président de l'ARSLA.





Crédit photo : @gettysignature

DOSSIER RECHERCHE

SLA : quelles avancées ?

SI LA RECHERCHE DANS LE DOMAINE DE LA SLA EST ENCORE INSUFFISANTE, NOTAMMENT PAR MANQUE DE MOYENS FINANCIERS ET HUMAINS, IL N'EN DEMEURE PAS MOINS QU'EN FRANCE, EN EUROPE, ET DANS LE MONDE DES ACTEURS DE LA RECHERCHE - PUBLIQUE ET PRIVÉE - SE MOBILISENT. ÉTAT DES LIEUX, FORCÉMENT NON EXHAUSTIF, DES ESSAIS THÉRAPEUTIQUES ET DES TRAITEMENTS EN COURS.

Pr Claude Desnuelle, vice-président de l'ARSLA



Essai thérapeutique, quèsaco ?

Indispensables pour faire progresser et améliorer la prise en charge des maladies, les essais cliniques thérapeutiques ont pour objet d'évaluer la tolérance et l'efficacité de nouveaux traitements, mais aussi d'étendre l'indication d'un médicament ou en général toute modalité de soins.

Avant de passer à l'étape d'essai sur l'être humain, des tests en laboratoire puis sur l'animal sont effectués (« phase préclinique ») afin de s'assurer de l'effet sur le mécanisme cellulaire ciblé et de définir les conditions pour atteindre la cible (diffusion dans les tissus, concentration, approche des doses efficaces, etc.), les effets toxiques, tératogènes (malformations chez l'embryon) et carcinogènes.

Bien que l'accès aux thérapies soit une priorité dans le domaine des maladies rares, et que la spécificité de leurs modalités d'évaluation fassent actuellement l'objet de larges discussions à l'échelle européenne, la réalisation d'un essai thérapeutique, dans notre pays, reste encadrée par la loi n° 2012-300, du 5 mars 2012, relative aux recherches impliquant la personne humaine (RIPH), dite « loi Jardé ». De nombreux autres textes réglementaires viennent compléter cet encadrement.

L'Agence nationale de sécurité du médicament (ANSM) est l'autorité compétente en matière d'autorisation et de suivi des essais thérapeutiques. Les questions éthiques inhérentes à ces études sont définies dans les déclarations internationales d'Helsinki (1964) et de Tokyo (1975), sous l'égide de l'Organisation mondiale de la santé.

Un essai thérapeutique est un long processus, qui peut durer de cinq à dix ans.

Un encadrement strict

Proposé par un promoteur (institution hospitalière ou de recherche privée, industriel ou association), celui-ci met en place un comité de pilotage chargé de définir la question posée, d'écrire le protocole, de suivre le bon déroulement (respect des « bonnes pratiques cliniques »), et ce de la conception à la présentation des résultats.

Le protocole spécifie, de façon minutieuse, la méthode de répartition, s'il s'agit d'un essai comparatif, les critères d'inclusion/exclusion, les critères de jugement et les méthodes de leur quantification, la durée de l'étude, le rythme des visites et la liste précise des examens et analyses à réaliser lors de chacune d'elles, la méthode d'analyse des résultats, les conduites en cas d'effet indésirable.

Dans le cas d'une recherche à risque, comme c'est le cas pour tous les médicaments, l'avis d'un Comité de protection des personnes (CPP) et l'autorisation de l'ANSM sont indispensables pour effectuer l'essai. Le CPP vérifie l'acceptabilité éthique et scientifique du protocole (c'est-à-dire que la mise en place de l'essai produira un résultat faisant progresser les connaissances pour la prise en charge des malades), quant à l'ANSM, elle s'assure de la sécurité et de la qualité du procédé thérapeutique testé, ainsi que de la sécurité des conditions de déroulement de l'essai. Le malade doit en effet être pris en charge dans des locaux habilités, par une équipe disponible, qui prend soin de lui, l'entoure et répond à ses questions, le tout sous la direction d'un médecin investigateur.

Des essais sur quatre phases

Une fois apte à l'usage clinique, chacune des procédures thérapeutiques est soumise à essai, selon quatre phases répondant également à des protocoles de surveillance et d'analyses prédéfinis.

Phase 1 : Elle se déroule sur un petit nombre de sujets. Cette phase, souvent courte, évalue la tolérance et la toxicité, et permet généralement de fixer la dose utilisable.

Phase 2 : Elle s'adresse à un nombre limité de malades (dans la SLA de 30 à 50). Cette phase évalue surtout la toxicité et la tolérance mais s'intéresse également à l'efficacité clinique et aux variables biomarqueurs de la maladie.

À noter que les phases 1 et 2 sont parfois combinées. Le plus souvent, la phase 2 est un essai comparatif, autrement dit on confronte la molécule testée à une référence ou à une molécule sans effet (placebo). L'attribution à un des groupes (traité ou placebo) se fait par tirage au sort (randomisation). Cette procédure comparative est appelée aussi en « double aveugle », ni le médecin expérimentateur ni le malade ne connaissent le groupe d'attribution. Si cette phase montre une bonne sécurité d'emploi et que, si comparative, l'analyse statistique montre un bénéfice pour la molécule en test par rapport au placebo, une phase 3 est alors lancée.

Phase 3 : Elle est obligatoirement comparative et a pour objectif de juger de la supériorité d'efficacité de la molécule en test par rapport au placebo ou à la molécule de référence, tout en relevant les effets indésirables rencontrés.

Les phases 2 et 3 font nécessairement l'objet d'un protocole d'étude définissant des critères d'inclusion et de non inclusion pour analyser une population caractérisée homogène, les objectifs à atteindre afin de juger de la positivité de l'étude : un critère principal de jugement et des critères secondaires. Par exemple, dans le cas de la SLA, en phase 3, le critère principal est généralement la survie ou le temps à atteindre des manifestations respiratoires ou nutritionnelles nécessitant des équipements d'assistance, mais aussi la pente évolutive du score de l'échelle fonctionnelle ALSFRS-R. Les critères considérés comme secondaires sont des biomarqueurs de la maladie : mesures des fonctions respiratoires, mesures électrophysiologiques de la qualité fonctionnelle de neurones moteurs, mesures de taux de neurofilaments (composants des axones libérés dans les fluides corporels lorsque les neurones moteurs sont détruits), échelles de qualité de vie, etc.



Crédit photo : Freepick

Le nombre de sujets nécessaires pour une analyse statistique significative des résultats doit également être défini selon des modèles mathématiques ; ce nombre est d'autant plus grand que la différence à déceler entre molécule en test et référence active ou inactive est petite, que la dispersion des résultats est grande, et que les risques d'erreurs sont faibles. Dans le cas d'une maladie rare comme la SLA, un effectif de 400 à 600 malades inclus en phase 3 est généralement requis. Notons toutefois que si la significativité a été fixée à un seuil de 5 %, cela veut dire que sur 100 essais réalisés comparant un placebo à une molécule nouvelle mais inefficace, 5 % d'entre eux seront positifs « par hasard ».

Si les données de ces trois phases d'essai permettent d'obtenir des arguments scientifiques en faveur du traitement à l'essai, le promoteur se doit de constituer un dossier d'enregistrement soumis aux autorités de santé en vue d'obtenir une autorisation de mise sur le marché (AMM), seule habilitée à rendre effective la commercialisation du médicament.

Phase 4 : Elle commence au stade de post-commercialisation et comporte une surveillance de pharmacovigilance qui consiste à recueillir la déclaration de tout événement indésirable grave et/ou inattendu dû à l'administration du médicament.

Et le malade, dans tout ça ?

De manière générale, le patient ne participe pas à toutes les phases, dont la durée peut s'étendre de quelques semaines à deux ans, voire plus. Il ne pourra y être associé que s'il répond aux critères bien précis fixés pour l'inclusion, propres à chaque essai, lequel a un objectif spécifique.

C'est la raison pour laquelle certains malades, et pas d'autres, se voient proposer de participer selon des caractéristiques différentes (dans la SLA : durée depuis le premier symptôme, atteinte en territoire bulbaire ou non, degré de l'atteinte respiratoire, médicaments associés pour d'autres pathologies, etc.). Le fait d'être inclus ou non dans un essai thérapeutique ne change ni la prise en charge codifiée de la maladie ni ne préjuge du pronostic de la maladie, personne ne peut en effet prédire du succès du traitement à l'étude.

Pour être inclus dans un essai, le malade doit donner son consentement signé, ce consentement est dit « éclairé » grâce aux indications détaillées fournies sur le déroulé et les risques, aussi bien à l'oral qu'à l'écrit, par le médecin investigateur.

À tout moment, et conformément aux recommandations en vigueur et aux bonnes pratiques, ce consentement peut être retiré sans justificatif et sans incidence sur la poursuite des soins. Notons enfin qu'en France le malade ne obtient aucune compensation pour sa participation, tout comme le médecin investigateur ne perçoit de rémunération. Seul son établissement d'appartenance reçoit de la part du promoteur une rétribution financière pour les surcoûts engendrés par les temps d'activité de l'équipe impliquée et la mise en place des différents examens et prélèvements réalisés pour l'essai. Cette activité est par ailleurs valorisée par dotations ministérielles à l'établissement au titre d'incitation à la recherche clinique.

Traitements disponibles en France

Dire qu'il n'existe pas de traitement pour la SLA signifie qu'aucun, à ce jour, n'est curatif. Toutefois, certaines médications peuvent contribuer à augmenter l'espérance de vie des personnes malades, et à leur apporter un certain confort.

Riluzole (Rilutek© et génériques, ainsi que Teglutik©) : commercialement disponible en France, sous la forme de comprimé ou de solution, à prendre par voie orale. Son AMM a été obtenue en 1996, renouvelée en 2015, puis en 2020. Pris en charge par l'assurance maladie, il est soumis à une prescription initiale annuelle, réservée aux spécialistes en neurologie. Il agit comme un neuroprotecteur par inhibition des voies neuronales excitatrices glutamatergiques. Après avoir été étudié en essais cliniques, selon les règles décrites précédemment, il a été démontré que le riluzole augmente la survie des patients atteints de SLA (par survie, on signifie que le patient n'est ni intubé, par ventilation mécanique assistée, ni trachéotomisé). Ceci a été confirmé par toutes les méta-analyses conduites jusqu'à présent, regroupant les résultats de différentes études. Toutes les études comparatives soulignent en effet la prise de ce médicament comme un facteur « d'amélioration du pronostic ».

Edaravone (Radicava©) : si ce traitement est titulaire d'une autorisation d'utilisation de la Food and Drug Administration (FDA), lui permettant d'être commercialisé aux États-Unis, ce n'est pas encore le cas pour l'Agence européenne des médicaments (EMA) ni pour l'ANSM, qui, à ce jour, ne lui ont pas délivré d'autorisation d'utilisation, son mode d'action restant flou.

Considéré comme un antioxydant, il est, à l'origine, utilisé dans les suites d'un AVC, et agirait contre les effets nocifs du stress oxydant dans la mort cellulaire. Des essais de quelques semaines contre placebo ont montré un avantage faiblement significatif pour le groupe traité jugé sur la vitesse d'évolution du score de l'échelle ALSFRS-R.

Disponible en France avec une procédure d'autorisation temporaire d'utilisation (ATU, dossier de demande nominatif auprès de l'ANSM), il l'est uniquement en injection intraveineuse, en séries de perfusions.

Tofersen : molécule ciblée pour inhiber la production d'une forme toxique du produit du gène SOD1 (thérapie antisens), son indication est limitée aux SLA dont la causalité est démontrée comme liée à une mutation dans ce gène. Si l'étude clinique, allant jusqu'à un essai de phase 3 contre placebo, a montré un effet très modeste sur l'objectif principal de l'étude (évolution du score

de l'échelle ALSFRS-R), des effets toutefois très significatifs pour les objectifs secondaires ont été constatés, comme les baisses du taux de NfL et de concentration de la protéine SOD1 toxique dans le liquide céphalo-rachidien (LCR). Le médicament atteint donc la cible mais, et dans l'attente d'études de confirmation sur l'objectif clinique qui vraisemblablement ne peut se voir que s'il est utilisé à un stade très précoce de la maladie (voire en présymptomatique, lire p. 15, l'étude BIIB068 - ATLAS), il n'est disponible en France qu'avec une autorisation d'accès compassionnel (AAC) de l'ANSM, selon une procédure thérapeutique d'utilisation (PTU) en cours de mise en place.



Crédit photo : @kasto

Essais thérapeutiques en cours en France

Les informations sont ici résumées, vous les retrouverez détaillées sur le site ClinicalTrials.gov, en entrant, dans la section « other terms », le numéro de l'essai (NCT...).

En France, tous les essais cliniques sont menés en association avec la prise de riluzole considéré comme traitement standard.

Défériprone – FAIR-ALS (promoteur CHU de Lille), NCT03293069

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Centre coordinateur national : CHU de Lille. Centres associés : tous les centres SLA.

Essai de phases 2/3, en double aveugle, multicentrique national, en comprimés (600 mg/j) sur douze mois. En recrutement depuis janvier 2021, objectif 240 inclusions.

Rationnel : principe de la chélation conservatrice du fer comme stratégie thérapeutique susceptible de ralentir la progression de la SLA. Une accumulation du fer est observée dans la SLA par des analyses post mortem de cerveaux SLA et par IRM cérébrale en corrélation à une concentration de ferritine sanguine élevée, considérée comme un facteur de mauvais pronostic évolutif. Dans les modèles souris, l'utilisation de chélateur du fer a démontré un effet neuroprotecteur et une augmentation de l'espérance de vie, suggérant que l'élimination de l'excès de fer du cerveau peut ralentir la mort neuronale. La chélation conservative fait référence au fait que le fer se fixe au chélateur (défériprone) dans les régions de surcharge, puis qu'il est redistribué dans l'organisme sans créer de carence. Objectif principal de jugement : score composite fonctionnel (ALSFRS-R) et survie.

Fasudil – ROCK-ALS (promoteur : Centre médical universitaire de Göttingen, Allemagne), NCT03792490

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'inclusion. Centre coordinateur national : CHU de Montpellier. Centres associés : Marseille, Nice, Tours.

Essai de phase 2, en double aveugle, multicentrique international, injections intraveineuses sur vingt jours. En recrutement, objectif 120 inclusions (80/40).

Rationnel : Le fasudil, inhibiteur de la rho-kinase a montré dans des modèles animaux SLA et d'autres maladies neurodégénératives des propriétés de neuroprotection, d'induction de la régénération axonale et de prolongation de la survie.

L'objectif de l'étude est d'analyser l'innocuité (proportion de malades sans effet secondaire), la tolérance (proportion de malades sans manifestation d'intolérance) et l'efficacité (survie à

cent quatre-vingts jours) de deux doses différentes de la molécule comparées au placebo. Il existe 16 sites d'étude répartis entre l'Allemagne, la France et la Suisse.

Objectif principal de jugement portant sur la sécurité évaluée par le nombre d'effets indésirables observés.

Masitinib (AB19001) (promoteur : AB Science, France), NCT03127267

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'inclusion.

Centre coordinateur national : CHU de Tours.
Centres associés : Angers, Clermont-Ferrand, Lille, Limoges, Lyon, Marseille, Montpellier, Nice.

Essai de phase 3, en double aveugle, multicentrique international ; comprimés à la dose de 3 mg/kg/j, puis 4,5 mg/kg/j sur douze mois.

En recrutement depuis octobre 2020, objectif 495 inclusions.

Rationnel : Le masitinib est un inhibiteur de la tyrosine kinase avec des propriétés de neuroprotection démontrées in vitro et sur modèles animaux. Les cibles de la molécule sont les mastocytes (cellules de la famille des globules blancs, riches en histamine et en héparine, qui jouent un rôle important dans les mécanismes de la neuro inflammation) et les cellules de la microglie (impliquée dans l'immunité du système nerveux central).

Objectif principal de jugement portant sur l'efficacité : évolution du score de l'échelle ALSFRS-R sur douze mois.

Acide tauroursodésoxycholique (TUDCA) (promoteur : Institut clinique Humanitas, Italie), NCT03800524

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'inclusion.

Centre coordinateur national : CHU de Tours.
Centres associés : Bordeaux, Limoges, Montpellier.

Essai de phase 3, en double aveugle, multicentrique, international, comprimés à la dose de 2 g/j sur dix-huit mois.

En recrutement depuis octobre 2019, objectif 440 inclusions.

Rationnel : Le TUDCA est un acide biliaire, qui est utilisé dans certains pays pour le traitement des calculs biliaires et de la cirrhose du foie. Considéré comme un complément alimentaire, des effets antiapoptotiques (l'apoptose est l'un des mécanismes de la mort cellulaire) lui sont attribués en empêchant la libération de cytochrome c (Cyt c), activateur de caspases, en bloquant l'entrée d'une molécule (Bax) dans les mitochondries.

Objectif principal de jugement portant sur l'efficacité : amélioration de 20 % de la pente évolutive du score de l'échelle ALSFRS-R.

Reldesemtiv Courage (promoteur : Cytokinetics, États-Unis), NCT04944784

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'inclusion.

Coordinateur national : CHU de Limoges.

Centres associés : Marseille, Montpellier, Nice, Paris, Tours.

Essai de phase 3, en double aveugle, multicentrique international, en comprimés à la dose de 600 mg/j, durant vingt-quatre semaines, puis 600 ou 300 mg/j pour tous, avec la même durée.

En recrutement depuis août 2021, objectif 555 inclusions.

Rationnel : le reldesemtiv est un type d'activateur de troponine musculaire du muscle squelettique rapide qui ralentit le déclin de la fonction musculaire affaiblie dans la SLA. La contraction musculaire repose sur l'activation mécanique synchronisée par le calcium de la contraction unitaire de sarcomères. L'augmentation de la concentration du calcium est déclenchée par le signal nerveux issu des neurones moteurs, réduit dans la SLA. La molécule reldesemtiv agit en retenant le calcium à proximité de la troponine, la protéine régulatrice de la contraction, améliorant ainsi les capacités de contraction du muscle.

Objectif de jugement portant sur l'efficacité : comparaison de l'évolution du score de l'échelle ALSFRS entre groupe traité et groupe placebo pendant les vingt-huit premières semaines de traitement.



Crédit photo : Freepick

Pegcetacoplan (APL-2) ALS-226 Meridian (promoteur : Apellis Pharmaceuticals, États-Unis), NCT04579666

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Centres expérimentateurs : Bordeaux, Clermont-Ferrand, Lille, Limoges, Lyon, Montpellier, Nice, Tours.

Essai de phase 2, en double aveugle, multicentrique international, administration sous-cutanée 1,080 mg APL-2 pendant cinquante-deux semaines.

En recrutement depuis septembre 2020, objectif 228 inclusions.

Rationnel : le pegcetacoplan est un peptide cyclique de 15 acides aminés associé au polyéthylène glycol (PEG) capable de se fixer à la protéine complément C3 et d'en inhiber l'activation. Le C3 est un composant majeur du système immunitaire, son activation est mise en cause dans une réponse inflammatoire excessive qui participe à la progression de la SLA, où la concentration de cette protéine est augmentée dans la jonction neuromusculaire, traduisant une inflammation chronique qui contribue à la mort des motoneurons et à l'atrophie musculaire.

Objectif de jugement sur la toxicité et l'efficacité : score composite associant échelle fonctionnelle et survie.

ANX005-ALS-01 (promoteur : Annexon Biosciences, États-Unis), NCT04569435

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Centres participants : Bordeaux, Lille, Lyon, Tours.

Essai de phase 2, ouverte (tous les participants reçoivent le traitement), multicentrique internationale, injection intraveineuse (induction J1 et J6, puis maintenance tous les deux mois pendant deux ans). En recrutement depuis janvier 2021, objectif 28 inclusions.

Rationnel : ANX005 est une immunoglobuline G4 recombinante dirigée contre la protéine complément C1q, inhibant ses fonctions dans la cascade des compléments déclenchée lors d'un événement inflammatoire.

Objectif principal de jugement : toxicité jugée sur le nombre d'effets secondaires observés pendant l'étude.

AMX0035-Phoenix (promoteur : Amylyx Pharmaceuticals, États-Unis), NCT05021536

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Centre coordinateur national : Tours.

Centres associés : Lille, Limoges, Marseille, Montpellier, Nice, Paris.

Essai de phase 3, en double aveugle, multicentrique international, comprimés au quotidien, pendant quarante-huit semaines.

Démarré en octobre 2021, en cours d'ouverture en France, objectif 600 inclusions.

Rationnel : AMX035 est composé de TUDCA et de phénylbutyrate de sodium, dont les effets combinés sont de bloquer les voies de la mort neuronale initiée dans les mitochondries et le réticulum endoplasmique pour obtenir un effet protecteur de la mort neuronale.

Une étude de phase 2 préalable (Centaur) publiée en 2020 (Paganoni et al. N Engl J Med. 2020;383:919-30) montre un bénéfice sur la vitesse évolutive de la pente du score de l'échelle ALSFRS-R.

Objectif principal de jugement : efficacité jugée sur l'évolution du score de l'échelle ALSFRS-R.

FAB122 – ADORE (promoteur Ferrer Internacional, Espagne), NCT05178810

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Centre coordinateur national : Tours.

Centres associés : Lille, Limoges, Marseille, Montpellier, Nice, Paris.

Essai de phases 2/3, en double aveugle, multicentrique international (Europe), comprimés au quotidien à 100 mg, pendant quarante-huit semaines.

Démarré en octobre 2021, en cours d'ouverture en France, objectif 300 inclusions.

Rationnel : produit correspondant à l'edaravone, manufacturé en Europe. Antioxydant ayant montré une tendance à bénéfique dans des études précédentes en injection intraveineuse, étude de l'efficacité de la forme orale.

Objectif principal de jugement : évolution du score de l'échelle ALSFRS.

BIIB068 – ATLAS (promoteur Biogen, États-Unis), NCT04856982

Malades concernés : formes présymptomatiques de SLA avec mutation du gène SOD1 (famille de malades diagnostiqués SLA génétique de type SOD1).

Centre coordinateur national : Paris.

Centres associés : NA

Essai de phase 3, en double aveugle.

Démarré en mars 2021, objectif 150 inclusions.

Rationnel et déroulement : thérapie antisens (Tofersen) visant à supprimer la traduction de la protéine toxique du gène causal de SLA SOD1.

Étude en 4 groupes :

Groupe A : contrôle mensuel de la concentration sanguine des NfL chez participant éligible (porteur de la mutation gène SOD1 sans symptôme de SLA) ;

Groupe B : participant au groupe A ayant atteint un taux défini de NfL sanguin enrôlé dans l'essai (injection intrathécale 100 mg BIIB067 ou placebo J1, J15 et J29, puis tous les vingt-huit jours pendant deux ans).

Groupe C : tous les participants du groupe B développant des signes de SLA sont éligibles au traitement (plus de groupe placebo).

Groupe D : inclusion dans groupe B des participants

du groupe A développant des signes de SLA sans avoir atteint le seuil fixé de taux de NfL.

Objectif principal de jugement : nombre de sujets avec apparition de manifestations de SLA après inclusion dans l'étude type groupe B.

TPN-101-C9-201 (promoteur : Transposon Therapeutics, États-Unis), NCT04993755

Malades concernés : diagnostic de SLA génétique ou SLA/FTD avec mutation C9ORF72 et répondant aux critères d'éligibilité.

Centre coordinateur national : Limoges.

Essai de phase 2, en double aveugle, administration 400 mg/j TPN-101 pendant quarante-huit semaines (plus de placebo après vingt-quatre semaines).

Démarré aux États-Unis en octobre 2021, prochainement en France, objectif 40 inclusions.

Rationnel : thérapie génique qui s'appuie sur le transfert non viral (transposon) de gène modifié.

Objectif principal de jugement : tolérance et toxicité en fonction du nombre d'effets secondaires observés.

Essais thérapeutiques en cours dans le monde

Metformine (promoteur : université de Floride, États-Unis), NCT04220021

Malades concernés : SLA avec mutation du gène C9ORF72 et répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert (sans placebo), monocentrique, comprimé quotidien, pendant vingt-quatre semaines.

Démarré en janvier 2020, objectif 18 inclusions.

Rationnel : la metformine est un traitement connu du diabète de type 2 depuis de nombreuses années (disponible en France). Elle aurait potentiellement la propriété de réduire la transcription (RAN) du codon d'initiation muté (non-ATC) de l'ADN avec expansions répétées du gène C9ORF72 causal d'un type de SLA génétique.

Objectif principal de jugement : nombre d'effets secondaires observés + concentration de la protéine RAN dans le LCR.

MN-166 - ibudilast COMBAT-ALS (promoteur : MediciNova, États-Unis), NCT04057898

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phases 2/3, en double aveugle (douze mois), puis phase ouverte (six mois), multicentrique, comprimé quotidien, pendant dix-huit mois.

Démarré en mai 2020 (États-Unis, Canada), objectif 230 inclusions.

Rationnel : médicament déjà utilisé comme anti-inflammatoire et antidouleur (inhibiteur phosphodiesterase) synergique des opioïdes.

Objectif principal de jugement : efficacité sur évolution du score de l'échelle ALSFRS-R.

ION363 (promoteur : Ionis Pharmaceuticals, États-Unis), NCT04768972

Malades concernés : SLA avec mutation du gène FUS et répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 3, en double aveugle, multicentrique, injection intrathécale toutes les quatre semaines pendant vingt-neuf semaines ou toutes les huit semaines pendant soixante-dix-sept semaines.

Démarré en juin 2021 (États-Unis, Canada, Grande-Bretagne), objectif 64 inclusions.

Rationnel : thérapie antisens visant à bloquer la traduction du gène FUS.

Objectif principal de jugement : efficacité qui s'appuie sur l'évolution score échelle ALSFRS-R.

ENGENSIS (promoteur : Helixmith Co Ltd, Corée du Sud), NCT04632225

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, en double aveugle, multicentrique (États-Unis, Corée du Sud). Traitement par cycles de deux jours de 128 injections de 64 mg d'engensis



Crédit photo : @gettysignature

en intramusculaires dans des zones cibles, répétés toutes les deux semaines pendant quarante-cinq semaines.

Démarré en février 2021, objectif 18 inclusions.

Rationnel : thérapie génique sans vecteur viral (injection d'un petit ADN circulaire) destinée à faire sécréter un facteur de croissance, Hepatocyte Growth Factor (HGF), afin de stimuler localement l'angiogenèse (croissance des vaisseaux sanguins).
Objectif principal de jugement : tolérance par analyse des effets secondaires rencontrés.

Adipose-derived Mesenchymal Stromal Cells

(promoteur : Mayo Clinic, États-Unis), NCT03268603

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert, multicentrique (États-Unis), injections intrathécales répétées de 10 à 100 millions d'aaMSCs, tous les trois mois (4 injections sur douze mois) .

Démarré en octobre 2017, objectif 80 inclusions.

Rationnel : thérapie cellulaire par injections de cellules souches dans le LCR.

Objectif principal de jugement : tolérance jugée sur le nombre d'effets secondaires observés.

Sotuletinib (BLZ945) (promoteur : Novartis, Suisse), NCT04066244

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert, multicentrique (États-Unis, Finlande, Suède), comprimés administrés en doses différentes (5 cohortes), pendant dix-sept jours.

Démarré en décembre 2019, objectif 20 inclusions.

Rationnel : BLZ945 est considéré comme un inducteur de la remyélinisation.

Objectif principal de jugement : définir la dose optimum en mesurant à intervalle régulier la fixation du TSPO (marqueur de la microglie) via la tomographie par émission de positons (TEP) marqué au PBR28.

Fecal Microbiota Transplantation (promoteur : Ospedaliero-Universitaria di Modena, Italie), NCT03766321

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Pas de phase définie, ce n'est pas un traitement mais une procédure thérapeutique. Essai comparatif avec un placebo, multicentrique (7 centres en Italie), transplantation de microbiote fécal (TMF) au cours d'une procédure d'endoscopie colique sous anesthésie au temps zéro et à six mois par perfusion de fèces collectées à partir d'un donneur, suivi de six mois après seconde administration.

Démarré (dans un centre) depuis juillet 2020, objectif 42 inclusions.

Rationnel : s'appuie sur le rôle de l'immunité adaptative dans la SLA, le rôle pathogène de certains

clostridiens sur les motoneurons et le possible rôle de cyanobactéries dans le déclenchement de la SLA, des modifications du microbiote intestinal pourraient être en cause.

Objectif principal de jugement : modification du nombre de lymphocytes T régulateurs.

L-Serine (promoteur : Dr Elijah W. Stommel, États-Unis), NCT03580616

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert, monocentrique (États-Unis), L-Serine par voie orale 30 g/j, sur six mois. Démarré en octobre 2018, objectif 50 inclusions.

Rationnel : la L-Serine est un acide aminé naturel abondant dans le soja, les œufs, la viande, les patates douces, etc. Il a été montré sur cellule en culture que la L-Serine est un inhibiteur compétitif de la toxine BMAA incriminée dans certaines SLA d'origine toxique.

Objectif principal de jugement : tolérance analysée à partir d'entretiens des sujets enrôlés.

Ranolazine (promoteur : University of Kansas Medical Center, États-Unis), NCT03472950

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert à deux cohortes de doses différentes, unicentrique (États-Unis), en comprimés 1 ou 2 g/j sur quatre semaines, suivi de douze semaines (disponible en France sous le nom de Ranexa®).

Démarré en juin 2018, objectif 20 inclusions.

Rationnels : la ranolazine, approuvée comme médicament contre l'angor (douleur d'origine cardiaque), est un inhibiteur des flux de sodium et des flux de calcium impliqués dans l'excitabilité cellulaire. Cette action pourrait être neuroprotectrice et diminuer les crampes musculaires de la SLA.

Objectif principal de jugement : toxicité liée à la dose.

LAM-002A (promoteur : AI Therapeutics, Inc., États-Unis), NCT05163886

Malades concernés : SLA avec mutation du gène C9ORF72 et répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, en double aveugle, multicentrique (États-Unis), traitement oral quotidien à la dose de 250 mg de LAM-002A (apilomod dimesylate), sur douze semaines.

Démarré en décembre 2021, objectif 12 inclusions.

Rationnel : LAM-002A est un régulateur de la PIKfyve kinase, qui modifie la perméabilité des lysosomes pour augmenter leur capacité d'élimination des agrégats protéiques toxiques afin de les digérer. Des accumulations d'agrégats protéiques sont considérés comme fortement impliqués dans la genèse de la SLA en général,

et, en particulier, pour TDP43. De plus, LAM-002 active le facteur de transcription EB (TFEB) qui active la production de lysosomes.

Objectif principal de jugement : toxicité par évaluation des effets secondaires et étude pharmacocinétique.

AT-1501-A201 (promoteur : Anelixis Therapeutics, LLC, États-Unis), NCT04322149

Malades concernés : SLA répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 2, ouvert, multicentrique (États-Unis, Canada), en 6 perfusions intraveineuses, administrées une semaine sur deux, pendant onze semaines.

En cours d'ouverture en janvier, objectif 54 inclusions.

Rationnel : l'AT-15001 est un anticorps monoclonal dirigé contre les lymphocytes CD40 qui ont été montrés hyperactivés dans la moelle épinière au cours de la SLA.

Objectif principal de jugement : sécurité et tolérance estimées sur le suivi des patients.

HERV-K Suppression (promoteur : National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS - NIH Bethesda, États-Unis), NCT02437110

Malades concernés : SLA avec taux sanguin HERV-K élevé (→ 1 000 copies/ml), répondant aux critères d'éligibilité.

Essai de phase 1, ouvert, monocentrique (États-Unis), traitement par voie orale avec différents traitements antirétroviraux (darunavir, ritonavir, dolutégravir, ténofovir) pendant vingt-quatre semaines.

En démarrage depuis le mois de janvier, objectif 20 inclusions.

Rationnel : bien que les virus HERV-K (VIH) ne soient pas responsables de la SLA, certaines sous-populations de malades ont un taux élevé. L'objectif de l'étude est de savoir si des traitements connus pour les faire disparaître en cas d'infection VIH sont actifs lorsqu'ils sont associés à la SLA, et les effets quant à son évolution.

Objectif principal de jugement : diminution du taux sanguin de HERV-K.

Cette liste n'est pas exhaustive, d'autres études sont en cours mais de rationnels moins clairs ou reprenant des molécules déjà testées.

Pour plus d'informations, rendez-vous sur le site clinicaltrials.gov, où tous les essais thérapeutiques dans le monde y sont déclarés.

N'hésitez pas à nous contacter pour nous faire part de vos questions : www.arsla.org

Testez-vous !

→ Afin de savoir si vous êtes éligible, connaître les critères d'inclusion/d'exclusion, connectez-vous sur : clinicaltrials.gov (en anglais)

Il vous suffit ensuite d'entrer le numéro de l'essai : **(NCT+ 8 chiffres)** dans la section « **other terms** », de cliquer sur « **search** », puis sur le nom de l'étude et, enfin, d'aller à « **criteria** ».

DOTATIONS JEUNES CHERCHEURS 2021

PARCE QU'IL N'EXISTE NI TRAITEMENT PERMETTANT DE GUÉRIR DE LA SLA NI MÊME D'EN STOPPER SON ÉVOLUTION, L'ARSLA A OUVERT, EN 2015, UN APPEL À PROJETS DESTINÉ ÉGALEMENT AUX JEUNES CHERCHEURS. L'OBJECTIF ÉTANT DE LES ENCOURAGER À REJOINDRE LA RECHERCHE SUR CETTE MALADIE. RENCONTRES AVEC LES LAURÉATES DE L'ÉDITION 2021 : PAULINE DUC ET ASMA OUMMADI.



Pauline Duc est doctorante à l'Institut de génétique moléculaire de Montpellier, sous la direction du D^r Florence Rage.

« Depuis le début de ma thèse, j'étudie l'amyotrophie spinale, aussi appelée SMA. Cette maladie génétique est l'une des causes majeures de mort infantile. Au même titre que la SLA, c'est une maladie du motoneurone qui affecte principalement les fonctions motrices des patients. Au niveau cellulaire, on retrouve des similitudes entre la SLA et la SMA, comme une dégénérescence des motoneurones, une atteinte de la jonction neuromusculaire et une atrophie des muscles.

Le premier objectif de ma thèse était de reconstruire des jonctions neuromusculaires humaines afin d'étudier la transmission électrique qui se propage du motoneurone au muscle, entraînant sa contraction. J'ai donc développé un dispositif composé d'électrodes dans lequel je cultive des motoneurones, issus de cellules souches, avec des cellules musculaires, provenant de biopsie. L'ensemble de ce travail, sur des jonctions neuromusculaires non pathologiques, a fait l'objet d'une publication dans *Lab on a Chip*. Ce dispositif permettra d'étudier la transmission électrique des jonctions neuromusculaires de cellules de patients atteints

de maladies du motoneurone (la SMA dans mon laboratoire et la SLA pour un collaborateur). Au niveau moléculaire, la jonction neuromusculaire possède une composition locale en ARNm et en protéines très spécifique. Cette composition est cruciale pour son fonctionnement et sa stabilité. Les ARNm doivent parcourir une certaine distance, le long des axones des motoneurones, pour se déplacer de la moelle épinière jusqu'aux muscles innervés, où l'ARNm produira des protéines.

Le deuxième objectif était donc de développer des outils moléculaires pour étudier le transport d'ARNm le long de l'axone et la production locale de protéines, dans le contexte de la SMA. J'ai ainsi modifié génétiquement des cellules souches contrôles ou de patients atteints de SMA afin d'intégrer des marqueurs fluorescents. Ces cellules peuvent ensuite être spécialisées en motoneurones pour filmer les axones au microscope à fluorescence, et observer les différences de déplacement d'ARNm et de production de protéines. Actuellement, je me focalise sur un ARNm bien caractérisé dans la SMA. À terme, ce travail pourrait montrer l'importance de telles études moléculaires pour expliquer la particulière vulnérabilité du motoneurone

et de la jonction neuromusculaire observée dans les maladies du motoneurone et ainsi développer des traitements qui ciblent spécifiquement ces mécanismes.

Mes travaux de thèse se déroulent donc dans le contexte de la SMA, mais ils participeront, je l'espère, à élucider des mécanismes communs aux maladies du motoneurone. C'est à ce titre que j'ai répondu à l'appel à projet jeunes chercheurs 2021 de l'ARSLA afin de financer ma quatrième année. Cette dotation me permet d'avoir plus de temps pour terminer mes travaux de recherche et concrétiser l'utilisation des outils que j'ai développés. Désormais, je me consacre à étudier les différences entre des cellules contrôles et des cellules de patients atteints de SMA au niveau de la transmission électrique des jonctions neuromusculaires

(qui fait suite à mon premier article), du transport d'ARNm le long de l'axone, et de la production locale de protéines.

Je suis vraiment reconnaissante d'avoir reçu cette dotation, car dans le contexte sanitaire que nous vivons depuis deux ans, il m'aurait été impossible de terminer en trois ans. Mes travaux actuels reposent également sur des résultats issus de projets antérieurs financés par l'ARSLA. Je peux donc affirmer que l'association a impacté de façon positive le début de ma carrière.

“ L'ARSLA a impacté de façon positive le début de ma carrière. ”
Pauline

Je regrette que le financement de la recherche repose autant sur des associations. Je remercie l'ARSLA de consacrer une partie de ses dons à la recherche, qui manque cruellement de moyens. Cependant, et malgré ces contraintes budgétaires, beaucoup de verrous techniques ont sauté ces dernières années pour étudier les motoneurones, notamment l'utilisation de cellules souches humaines, la démocratisation de l'utilisation d'outils de modifications génétiques, ou encore les avancées en termes de résolution en imagerie, qui permettent d'observer des événements biologiques à l'échelle de la molécule unique. Ces nouveaux outils complètent les modèles utilisés jusqu'à présent, ce qui me paraît être prometteur pour l'avenir de la recherche sur la SMA, la SLA, et, de manière globale, les maladies du motoneurone. »

ASMA OUMMADI
est étudiante en dernière année de thèse en neurotoxicologie, au sein des équipes des Pr^s Mortaud (université d'Orléans – INEM) et Guillemain (université de Macquarie, Sydney – MND Research Center).



« Mon projet de thèse porte sur l'étude des effets d'une exposition précoce, chronique et combinée à certains agents toxiques issus de l'environnement comme potentiels facteurs des pathologies neurodégénératives des neurones moteurs. En effet, il a longtemps été

considéré que l'origine de maladies neurodégénératives, comme la SLA, était principalement génétique. Or, aujourd'hui, il a été démontré que ce type de pathologie est le résultat d'une combinaison

de facteurs génétiques et environnementaux. Cette hypothèse suggère que les expositions environnementales agissent de concert pour « sensibiliser » le tissu cérébral, le rendant, par la suite,

plus vulnérable à d'autres expositions, au cours de la vie. Ces facteurs environnementaux comprennent notamment les toxines, les pesticides et les microbes.

Aujourd'hui, des recherches démontrent qu'une exposition précoce à ce type d'agents, surtout pendant des périodes essentielles du développement cérébral, est susceptible de perturber le neurodéveloppement par des processus neuronaux et/ou inflammatoires pouvant engendrer la survenue tardive de troubles neurodégénératifs, telle que la SLA. Il est également nécessaire de tenir compte de « ces facteurs » dans leur ensemble, et non individuellement, lorsque l'on parle de contamination environnementale.

À l'heure actuelle, peu d'études se sont penchées sur ces effets du fait de l'émergence récente de ce concept de « multi-exposition ». C'est ainsi l'objectif principal de mon projet de thèse : mettre en place un protocole expérimental « plus proche » des conditions réelles d'exposition.

Une exposition combinée à deux pesticides (glyphosate et glufosinate d'ammonium) et à une toxine naturellement produite par des cyanobactéries (la BMAA) a été effectuée sur un modèle animal (le murin). Par la suite, une étude à l'échelle comportementale (notamment l'étude des comportements moteurs), moléculaire et cellulaire a été réalisée.

Il est important de souligner que la SLA est la plus fréquente des maladies des neurones moteurs. Son diagnostic repose essentiellement sur l'examen neurologique et l'électro-neuro-myogramme. Cependant, cette maladie se déclare assez tardivement, rendant parfois difficile et hasardeux le diagnostic et sa prise en charge. Il est donc primordial d'identifier les facteurs de risques afin d'avoir

une meilleure compréhension de la maladie et d'élucider les mécanismes mis en jeu dans sa progression. Il est également intéressant de se pencher sur les formes non génétiques de la maladie, 90 % des cas. En effet, les recherches menées dans le cadre de ma thèse pourraient lancer la mise en évidence d'un nouveau modèle expérimental de SLA d'origine environnementale. Cela permettrait une meilleure compréhension de cette pathologie et ouvrirait également des voies d'un point de vue thérapeutique.

„ Grâce
à la dotation,
je serai en mesure
d'aller au bout de mon
projet. ”
Asma

Comme la plupart des étudiants en thèse, mes travaux ont fortement été affectés par la crise sanitaire.

Cela a entraîné du retard dans mes recherches, décalant la soumission de ma thèse. Cependant, grâce à la dotation « jeune chercheur » allouée par l'ARSLA, pour le financement d'un salaire d'une 4^e année, je serai en mesure d'aller au bout de mon projet, permettant une étude plus complète sur les différentes échelles (comportementale, moléculaire et cellulaire).

Outre l'aspect financier, j'ai trouvé enrichissant et formateur, d'un point de vue professionnel et scientifique, de répondre à cet appel à projet. En effet, la rédaction de demandes de financement est l'une des principales activités dans la carrière d'un chercheur, lequel a besoin de subventions pour faire avancer ses projets

de recherche. Malheureusement, je trouve déplorable le manque de moyens alloués par l'État à la recherche fondamentale, contrairement à d'autres pays comme les États-Unis ou le Japon, où le soutien de l'État permet de se concentrer davantage sur le projet scientifique que sur la recherche de subventions.

Cette situation, dans notre pays, est dommageable, car ce manque financier freine la recherche publique et les avancées scientifiques, notamment dans le cas de la recherche biomédicale.

Selon moi, la recherche scientifique est nécessaire au maintien et à l'amélioration de la santé de la population. Même si les filières scientifiques ont pu faire l'objet d'un certain manque de considération, la recherche demeure une filière professionnelle permettant d'exercer des métiers porteurs de sens.

C'est, à mon avis, justement le cas de la recherche contre la SLA, où, au cours des récentes décennies, de nombreuses avancées ont été réalisées grâce à l'intérêt croissant des chercheurs pour cette thématique, en France mais aussi à l'international.

→ Les candidatures, reçues à la fin de janvier, seront étudiées en avril par le jury, qui se compose de membres du conseil scientifique de l'ARSLA. Celui-ci en fera ensuite part au conseil d'administration pour validation. L'attribution des prochaines dotations sera connue dans le courant de juin.

CHAQUE ANNÉE, L'ARSLA, PREMIER FINANCEUR PRIVÉ DE LA RECHERCHE SUR LA SLA EN FRANCE, SUBVENTIONNE DES PROJETS DE RECHERCHE. VOICI CEUX DU PR PHILIPPE CORCIA ET DE LA BIOLOGISTE STÉPHANIE DUGUEZ, LAURÉATS 2021.



« Notre travail bénéficiera un jour aux patients »

Biologiste chercheur au centre de médecine personnalisée, à l'université d'Ulster (Irlande du Nord), Stéphanie Duguez dirige un groupe de recherche sur les maladies neuromusculaires et neurodégénératives.

Accolade : Pour quelles raisons avoir choisi la recherche sur la SLA ?

Stéphanie Duguez : Après mon post-doctorat aux États-Unis, j'ai été amenée à travailler sur la SLA à la suite de ma rencontre avec le Pr Pradat [lire p. 6]. Ce dernier s'intéressait à la relation muscle-nerf dans la SLA. Les premiers résultats obtenus étaient surprenants et prometteurs, stimulant mon intérêt pour cette maladie.

En 2021, l'ARSLA a financé votre projet : « Développement d'un panel de biomarqueurs pour la SLA : suivi de l'efficacité de traitements dans un modèle murin SOD1 ». Quels en sont les enjeux ?

C'est un projet en collaboration avec le Pr René (université de Strasbourg). Si plusieurs traitements sont actuellement testés, nous manquons cependant d'outils pour évaluer leur potentielle efficacité. Sachant que divers tissus sont atteints, nous proposons de tester un panel de biomarqueurs sanguins qui permettra de suivre à distance l'état de santé de différents tissus (système immunitaire, motoneurones, muscle). La validation de ce panel sur un modèle murin de la SLA bien caractérisé est une première étape nécessaire.

Pourriez-vous revenir sur vos premiers résultats publiés qui démontrent que le muscle sécrète de petites vésicules toxiques pour les motoneurones ?

Je précise que cette étude a pu se faire grâce à l'ARSLA et au réseau de neurologues SLA français. Ils m'ont permis d'avoir accès à un matériel

précieux : les biopsies musculaires de patients. Les cellules musculaires extraites à partir de ces biopsies montraient en effet une sécrétion de vésicules neurotoxiques. Or celles-ci ont la capacité de circuler à travers l'organisme, et peuvent participer à la propagation de la SLA. À la suite de cela, nous avons mis au point une stratégie afin d'extraire et de détecter ces vésicules dans le sang de patients. C'est innovant et cela ouvre la voie vers des biomarqueurs et des thérapeutiques nouvelles.

Quelles sont les futures étapes ?

Nous sommes en train de tester différentes molécules sur des cultures de cellules musculaires et de motoneurones. Une fois qu'une ou plusieurs molécules efficaces seront identifiées, nous les validerons sur des modèles murins atteints de SLA. En parallèle, nous testons l'efficacité de notre outil à quantifier les vésicules neurotoxiques dans le sang de patients. Il pourra être utile afin de suivre l'efficacité de différentes stratégies thérapeutiques, notamment celles visant les vésicules neurotoxiques.

En quoi cela a été important que l'ARSLA vous finance ?

Cela a été crucial, car j'ai ainsi pu bénéficier de fonds pour financer ma recherche, étoffer mon équipe et, surtout, intégrer un réseau de chercheurs et de collaborateurs.

Quel est votre regard sur la recherche en France ?

Les Français ont été, de longue date, exposés à la problématique des maladies rares. Le travail d'associations telles que l'ARLSA a permis la prise de conscience collective de l'importance de la recherche sur les maladies rares et l'émergence d'une recherche de qualité. Néanmoins, le manque de financements est pénalisant.

Un mot pour les malades et les aidants ?

Je les remercie car sans leurs implications, toute recherche serait impossible. C'est grâce à eux que nous progressons dans la compréhension des mécanismes impliqués dans la SLA, étape indispensable pour la recherche de médicaments. Il n'y a rien de plus important pour notre motivation de chercheur que de savoir que notre travail bénéficiera un jour aux patients.



PR PHILIPPE CORCIA

« L'œil est une fenêtre sur le cerveau »

Professeur de neurologie au CHU de Tours et responsable du Centre de référence SLA depuis sa première labellisation, Philippe Corcia a une activité de recherche, menée au sein de l'équipe 2 « Vulnérabilité neuronale » de l'U1253 iBrain, axée sur deux thématiques principales : l'étude des facteurs génétiques de susceptibilité, autrement dit les facteurs génétiques favorisant la survenue de la SLA ; et l'identification de biomarqueurs, à partir de l'analyse métabolomique des liquides sécrétés par l'organisme (appelés « fluides ») et du muscle.

« Mon investissement dans la prise en charge et la recherche sur la SLA remonte à près de trente ans, date de la mise sur le marché du riluzole et des études de phase IV, qui ont considérablement changé notre perception de la maladie.

Mon parcours est le résultat de rencontres, notamment celle avec le Pr Camu, qui codirigea ma thèse avec le Pr Andres, également celle avec le Pr Meininger, qui m'a accueilli dans son service. Enfin, si j'ai pu poursuivre le développement de mon activité clinique et de recherche sur la SLA, c'est que, durant toutes ces années, j'ai pu compter sur le soutien sans faille de l'équipe du centre SLA de Tours, de la filière Filslan et de l'unité Inserm U1253. Sans oublier l'ARSLA qui, depuis trois décennies, m'accompagne, me permettant de développer des travaux de recherche innovants que je n'aurais pu conduire sans leur soutien indéfectible.

Le dernier projet, financé en 2021, a pour objectif d'analyser les larmes et la surface oculaire par une approche métabolomique et lipidomique, afin d'identifier des biomarqueurs diagnostiques et pronostiques de la SLA.

L'enjeu du projet

L'un des problèmes majeurs dans la prise en charge des patients atteints de SLA est l'absence de test diagnostique qui explique en grande partie le retard de prise en charge de plusieurs mois par rapport au début des troubles moteurs.

Les « fluides » font l'objet de nombreux travaux dans cette optique et, actuellement, le sang et le liquide de la moelle épinière sont les plus étudiés. Chacun a ses avantages et ses inconvénients.

Ainsi le sang est facile à obtenir sans contrainte traumatique mais il est loin du neurone, alors que le liquide céphalo rachidien, dans lequel baignent les neurones, est obtenu dans un contexte plus invasif et trop contraignant dans une optique de suivi, il faut en effet réaliser une ponction lombaire, acte difficile à renouveler. L'œil est une fenêtre sur le cerveau, et les larmes un liquide facile à obtenir, de manière non traumatique, et ce de façon répétée. Elles sont donc un liquide idéal pour la recherche de biomarqueurs diagnostiques de la SLA par une analyse métabolomique, l'un des axes principaux de notre unité.

Notre objectif est d'identifier dans les larmes des patients atteints de SLA la signature métabolomique qui permettra de poser avec certitude un diagnostic de SLA, et ce dès les stades précoces de la maladie, à un moment où le pool de neurones moteurs qui peuvent répondre à un traitement est le plus important et le plus sensible aux effets des médicaments. Nous démarrons cette thématique et en sommes aux premières étapes de ce long travail, mené en collaboration avec nos collègues ophtalmologistes. Les premiers résultats, qui restent préliminaires, sont encourageants. Bien sûr, il faudra les confirmer sur une plus grande population, et ensuite essayer de prédire le profil évolutif des patients. Ceci ouvre un vaste champ de recherche dans la SLA afin d'identifier des marqueurs diagnostiques et pronostiques, mais cette approche semble également très prometteuse pour les autres maladies neurologiques dégénératives et inflammatoires. C'est également l'une des forces de ce projet.

Depuis le début, nous sommes fiers du soutien constant de l'ARSLA, association nationale qui finance le plus la recherche sur cette maladie. Merci à elle, aux patients et à leurs familles, sans qui aucune étude ne pourrait aboutir. »

LE RÉSEAU ACT4ALS-NMD REÇOIT LA LABELISATION F-Crin

LA FILIÈRE DE SANTÉ MALADIES RARES (FILSLAN) COORDONNE EN RÉSEAU TOUS LES PARTENAIRES OU INSTITUTIONS APPORTANT UNE EXPERTISE À SON CHAMP DE COMPÉTENCE DANS LE DOMAINE DE LA SLA ET DES AUTRES MALADIES DU MOTONEURONE. CETTE MISSION, CONFIEE DÈS SA CRÉATION EN 2014, PAR LE MINISTÈRE DES SOLIDARITÉS ET DE LA SANTÉ, EST PILOTÉE ET FINANCÉE PAR LA DIRECTION GÉNÉRALE DE L'OFFRE DE SOINS (DGOS).

Depuis près de trois ans maintenant, la filière a mis en place un réseau de recherche, Alliance on Clinical Trials for ALS-MND (ACT4ALS-NMD), piloté par les Pr^s Philippe Couratier (CHU de Limoges, Inserm UMR 1094), Claude Desnuelle (Pr^é émérite université Côte-d'Azur – CNRS UMR 7277 Inserm U1091, vice-président de l'ARSLA) et le Dr Gaëlle Bruneteau (AP-HP, UMRS 974-SU-Inserm-AIM). Il est hébergé au sein de l'Institut du cerveau (ICM), à la Pitié-Salpêtrière, à Paris.

Agissant en réseau d'investigation clinique, il œuvre pour le développement des essais thérapeutiques académiques ou industriels dans le thème de la SLA et des maladies du neurone moteur. Il fédère et coordonne les actions de recherche clinique des 19 centres français labellisés « experts SLA », en s'appuyant

sur leur collaboration et l'accès à une large file active de malades, à des équipes de recherche préclinique et à des collaborations européennes et internationales tel le consortium européen de recherche clinique – Treatment and Research Initiative to Cure ALS (TRICALS) – qui relie 44 centres de SLA de 15 pays différents.

À l'issue de la campagne de 2021, et parmi 10 autres réseaux candidats, l'expertise du réseau ACT4ALS-NMD a été reconnue par son intégration dans le French Clinical Research Infrastructure Network (F-Crin) porté par l'Inserm, cofinancé par l'Agence nationale de la recherche (ANR) et le ministère de la Santé. Le réseau rejoint ainsi les 12 autres composantes de F-Crin. Il pourra désormais bénéficier de sa force de frappe, notamment grâce à un support financier, à la mise à disposition d'outils opérationnels et de communications, ainsi qu'à

des formations. Cela lui offrira surtout une visibilité à l'échelle européenne à travers l'accès à E-Crin (European Clinical Research Infrastructure Network), favorisant ainsi l'extension à l'Europe d'études à promotion nationale et à la participation d'équipes françaises à des études multinationales.

Par ses actions et les soutiens obtenus, le réseau a pour objectif d'augmenter significativement la participation des centres français à des études multicentriques innovantes, académiques et industrielles, nationales et internationales (à ce jour, une dizaine d'essais thérapeutiques sont en cours dans des centres français), afin d'approfondir les connaissances sur les maladies du neurone moteur, dont la SLA, de tester des thérapeutiques novatrices, qui sont aujourd'hui mises à disposition par les industriels.

Pr C. Desnuelle



« RENDRE VISIBLE L'INVISIBLE »



CRÉÉE EN 2008, À L'INITIATIVE DE L'ORGANISATION EUROPÉENNE POUR LES MALADIES RARES (EURORDIS), UNE FÉDÉRATION D'ASSOCIATIONS DE MALADES ET D'INDIVIDUS ACTIFS DANS LE DOMAINE, CETTE JOURNÉE, À L'ORIGINE EUROPÉENNE DÉSORMAIS CÉLÉBRÉE PARTOUT DANS LE MONDE, SE TIENT LE 28 FÉVRIER. OBJECTIF DE CETTE ÉDITION : « RENDRE VISIBLE L'INVISIBLE ».

« Rare, vous avez dit rare ? »

En France, une maladie est considérée comme « rare » lorsqu'elle concerne moins d'une personne sur 2 000, soit moins de 30 000 malades par pathologie.

À ce jour, 7 000 de ces maladies ont été identifiées, affectant plus de 3 millions de personnes dans notre pays (300 millions dans le monde). Souvent sévères, chroniques, d'évolution progressive, elles affectent considérablement la qualité de vie des personnes atteintes.

Une 15^e édition déjà en cours

La pandémie de Covid-19, avec entre autres sa limitation des interactions sociales, ses jauges, etc., aurait pu empêcher l'édition précédente tout comme celle de 2022 de se tenir, il n'en est rien. Preuve que l'obstination, la mobilisation des patients, des proches, également des acteurs (chercheurs, scientifiques, associations, institutions privées...) sont grandes. Ainsi, et depuis le début de cette année, une centaine de pays s'organise afin de mettre à l'honneur cette 15^e édition.

L'intérêt d'une telle journée

Au-delà d'un symbole, cette journée internationale du 28 février veut mettre dans la lumière ces millions

de personnes qui voient leur vie impactée par une maladie rare, bouleversant également celle de leurs proches. L'intérêt est donc double : sensibiliser la connaissance du grand public sur ces maladies et leur impact sur la vie des patients ; interpeller, faire bouger les décideurs, les pouvoirs publics, les représentants de l'industrie, les chercheurs, les professionnels de la santé... quant à l'importance des défis à relever afin de mieux prendre en charge les malades. Et à quelques semaines d'une élection cruciale dans notre pays, qui sera suivie des législatives, il est important de faire réagir les élus sur ces questions, trop souvent laissées sous le tapis.

Comment participer ?

Cette journée est donc l'occasion d'interroger, d'apprendre, de se confronter, de débattre sur des sujets communs entre chaque maladie. En France, sur tout le territoire, de nombreux cafés-débats seront organisés autour de l'accès au soin, de l'errance de diagnostic, des essais thérapeutiques, etc., sans oublier la mise en avant du rôle essentiel des aidants, lesquels permettent bien souvent à la personne malade de rester à domicile.

L'implication de l'ARSLA

Nous prendrons bien évidemment notre part notamment en relayant les communications officielles instaurées par Eurordis, mais aussi en portant les couleurs (rose, bleu, vert) de cette journée. Nous interviendrons au nom de toutes les maladies rares, trop souvent oubliées dans les budgets qui sont alloués à la recherche et au soin. Enfin, nous prendrons la parole pour annoncer notre stratégie d'interpellation à l'occasion de la présidentielle.



→ Plus d'informations sur :

eurordis.org
rarediseaseday.org
www.arsla.org

DROITS : Ce qui change en 2022

CHAQUE 1^{ER} JANVIER, DANS NOTRE PAYS, DE NOUVELLES MESURES SOCIALES ENTRENT EN VIGUEUR. PETIT TOUR D'HORIZON DE CELLES QUI CONCERNENT LA PCH, L'AAH ET LES AIDANTS AFIN DE FAIRE VALOIR VOS DROITS.



Crédit photo : Shutterstock

Qu'est-ce que la PCH ?

La prestation de compensation du handicap (PCH) a été créée en 2006 afin de remplacer l'allocation compensatrice pour tierce personne. Issue de la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, il s'agit d'une aide financière modulable et personnalisée qui prend en charge les dépenses liées à la perte d'autonomie. Plafonnée, cette aide comprend cinq formes de prestations (lire ci-contre « Montant de la PCH »).

La PCH est fondée sur le degré d'autonomie, les ressources, l'âge et le lieu de résidence du demandeur, et celle-ci n'est pas conditionnée à un taux d'incapacité. Dans un souci de simplifications administratives, depuis le 1^{er} janvier, les durées d'attribution des cinq formes d'aides spécifiques constituant la PCH sont uniformisées, fixées à dix ans. Pour les personnes dont le handicap est définitif, les aides sont accordées de façon illimitée.

Conditions d'attribution

La PCH est d'abord liée au défaut d'autonomie dans des tâches primordiales du quotidien : la mobilité, l'entretien personnel, la communication, les « tâches et exigences générales » [qui incluent de se repérer dans le temps et l'espace, et de pouvoir assurer sa propre sécurité] et les relations avec autrui. Elle est attribuée dans deux cas; soit la réalisation de l'une de ces activités est totalement impossible par la personne seule, dite « difficulté absolue », soit la réalisation de deux de ces activités est difficile et incomplète par la personne seule, « difficulté grave ».

Les difficultés rencontrées par le demandeur doivent être définitives ou d'une durée prévisible d'au moins un an.

La PCH doit être demandée avant l'âge de 60 ans, cependant elle peut être attribuée de façon dérogatoire si, au-delà de son soixantième anniversaire, la personne exerce toujours une activité professionnelle, ou si elle prouve qu'elle remplissait les conditions requises avant d'atteindre cet âge. Les personnes qui ne remplissent pas ces conditions sont alors éligibles à l'allocation personnalisée d'autonomie (APA).

Si l'accès à la PCH n'est pas soumis à des conditions de ressources, ces dernières sont pourtant prises en compte pour déterminer son taux de prise en charge. Une participation est laissée au bénéficiaire, en fonction de son niveau de ressources.

Elle donne accès à une prise en charge de 100 % aux personnes dont les ressources sont inférieures ou égales à 27 033,98 € par an, de 80 % si elles sont supérieures.

Les revenus pris en compte sont ceux de l'année N-1. De nombreux revenus sont exclus du calcul du plafond, notamment ceux professionnels et les allocations liées ou non à la situation de handicap.

Pour prétendre à la PCH, le demandeur doit justifier d'une résidence stable et régulière en France (métropolitaine et d'outre-mer), qu'il loge à son domicile, dans un établissement social, médico-social ou de santé. Les personnes sans domicile stable ou fixe doivent effectuer une demande de domiciliation. Un étranger résidant en France depuis au moins trois mois doit détenir une carte de résident ou un titre de séjour valide. Enfin, un

demandeur hébergé dans un centre de soin en Belgique, Allemagne, Suisse, Italie, Espagne, ou au Luxembourg, car il n'a pu obtenir de place dans un centre français, peut également y prétendre.

Montant de la PCH

La PCH n'est pas une allocation au montant fixe, mais une prestation destinée à dédommager les demandeurs d'un certain nombre de frais occasionnés, de façon régulière ou ponctuelle, par la situation de handicap. Le montant est donc déterminé par des plafonds et par le taux de prise en charge défini selon les revenus. Les frais couverts sont regroupés en cinq catégories. Toutefois, la PCH, seule, ne permet pas de répondre à l'ensemble des besoins.

L'aide humaine est destinée à couvrir l'intervention d'une tierce personne, directement ou par le biais de sociétés agréées, ou d'un aidant familial (membre de la famille qui n'est pas salarié pour cette aide). Elle a pour missions d'accompagner la personne pour l'accomplissement des actes essentiels de l'existence, de surveiller afin d'éviter les dangers menaçant l'intégrité ou la sécurité du bénéficiaire. L'aide humaine peut se traduire par une suppléance partielle ou complète.

Le tarif horaire plafond varie de 14,33 à 22 € de l'heure. Un aidant familial peut aussi être dédommagé à hauteur de 4,13 € l'heure, ou 6,19 € l'heure s'il réduit ou abandonne son activité professionnelle. Il existe un montant mensuel maximum du dédommagement de chaque aidant familial (1 063,56 à 1 267,27 €).

L'aide technique est destinée, selon la définition inscrite dans le code de l'action sociale et des familles, à l'achat de « *tout instrument, équipement ou système technique adapté ou spécialement conçu pour compenser une limitation d'activité rencontrée par une personne du fait de son handicap, acquis ou loué par la personne pour son usage personnel* ».

Dans le cadre de la PCH, cette aide permet l'achat de matériels comme un fauteuil roulant, une planche de bain, etc. Le plafond est fixé à 13 200 €, si le matériel est inscrit sur la liste des produits et prestations remboursables par la Sécurité sociale, et 75 % du coût dans la limite de 13 200 € s'il ne l'est pas.

L'aide à l'aménagement du logement et du véhicule permet de financer des travaux liés au handicap au domicile du bénéficiaire. Ceux-ci doivent servir à compenser les limitations d'activité, à titre provisoire ou définitif. À noter que l'aménagement du domicile d'un aidant hébergeant un proche souffrant de handicap peut être pris en charge. L'aménagement du logement concerne la résidence principale. Si le logement n'est pas aménageable, la PCH

couvre, à hauteur de 3 000 €, une partie des frais de déménagement. Les travaux d'aménagement sont plafonnés à 10 000 €.

Les aides spécifiques ou exceptionnelles couvrent des besoins matériels ou humains qui ne seraient pas pris en compte par un des autres éléments de la PCH. Sont considérées comme spécifiques des dépenses permanentes et prévisibles comme des frais liés à un contrat d'entretien d'un fauteuil roulant. Les charges exceptionnelles correspondent à des dépenses ponctuelles liées au handicap, par exemple la réparation d'une aide technique. Le taux est dans la limite des 100 € par mois ou 6 000 €.

L'aide animalière permet l'acquisition et l'entretien d'un animal dont le rôle est de maintenir ou d'améliorer l'autonomie de la personne.

Évolutions en faveur des aidants

Même si cela n'est pas complètement satisfaisant, la situation des aidants s'améliore. Ainsi le congé de proche aidant pourra être ouvert aux aidants de personnes en perte d'autonomie moins avancée (GIR 4). Pour information, le GIR 4 comprend deux sous-groupes essentiels : les demandeurs qui ne peuvent assumer seuls leurs transferts mais qui, une fois levés, peuvent se déplacer dans leur logement ; et ceux qui ont besoin d'une aide pour la toilette et l'habillage. Ou les demandeurs qui n'ont pas de problèmes locomoteurs mais qui doivent être aidés pour les soins et les repas.

L'allocation journalière proche aidant (AJPA) est désormais ouverte aux conjoints. Son montant et celui de l'allocation journalière de présence parentale (AJPP) sont revalorisés au niveau du smic net, il passe désormais à plus de 58 € par jour pour tous les bénéficiaires.

Conséquence sur l'AAH

L'allocation aux adultes handicapés (AAH) peut compléter les ressources des personnes pour leur garantir un revenu minimal. Ainsi pour un adulte, la PCH peut être cumulée avec l'AAH, ce n'est pas incompatible. Les personnes en situation de handicap les plus modestes bénéficient donc d'une revalorisation de l'AAH à 904 € par mois.

Son entrée en vigueur a dû se faire dès le premier versement de 2022 par la caisse d'allocations familiales. De plus, toutes les personnes en couple et sans activité, dont le conjoint gagne le smic, peuvent toucher l'AAH à taux plein.

SARAH GUIPOUY

« Tout aidant adulte est le bienvenu ! »

CELA FAIT QUATRE ANS QUE SARAH GUIPOUY, PSYCHOLOGUE, ACCOMPAGNE UN GROUPE DE PAROLE À L'ATTENTION DES AIDANTS, DANS LA RÉGION LYONNAISE. CES GROUPES, MIS EN PLACE PAR L'ARSLA, SONT DE VÉRITABLES ESPACES DE PARTAGE, OÙ BIENVEILLANCE, ÉCOUTE ET CONSIDÉRATION SONT LES MAÎTRES-MOTS.



Accolade : Racontez-nous votre parcours, ce qui vous a donné envie d'exercer ce métier.

Sarah Guipouy : Après le baccalauréat, j'ai suivi des études de droit et de sciences politiques, animée de la très forte envie d'être utile aux autres. J'ai ensuite travaillé comme chargée de projets dans une association de lutte contre les discriminations : déjà, la question de la différence (retrouvée plus tard à l'ARSLA avec le thème du handicap) me préoccupait. Je trouvais dans le monde associatif un espace pour défendre les valeurs humanistes qui m'étaient chères. Mais très vite, ma vocation profonde pour le soin et la psychologie, présente depuis l'adolescence, m'a rattrapée. J'ai donc repris mes études. J'exerce aujourd'hui comme psychologue auprès d'adolescents et d'adultes, et, parallèlement, je suis formatrice et coach scolaire.

Que vous procure votre pratique ?

Elle me passionne, car cela me permet de rencontrer chaque jour la richesse humaine et les ressources parfois insoupçonnées qui habitent chaque être face aux épreuves de la vie. C'est un métier « d'essentiel », dans la mesure où il s'efforce de dépasser la superficialité dans les liens pour essayer d'apporter, là où se trouvent les blessures, les souffrances, ce qui donne le plus de sens à la vie : la présence, le réconfort, voire la consolation. C'est aussi un métier d'engagement par lequel il s'agit de transmettre à l'autre, abîmé par l'adversité, un peu de ce qui rend la vie plus supportable, à savoir la force et, quand cela est possible, quand elle n'est pas malvenue ou indécente, la joie.

Pourquoi vous êtes-vous intéressée à la SLA ?

Lorsque j'étais étudiante, un enseignant nous avait demandé d'effectuer une recherche sur le vécu psychologique d'une maladie pour les personnes concernées et leur entourage. J'avais entendu parler de la SLA à travers mon père, qui connaissait quelqu'un touché par cette terrible pathologie. Il me semblait important de mieux comprendre ce que pouvaient ressentir les personnes malades, tant le contraste me paraissait saisissant entre une certaine méconnaissance de cette maladie et la lourdeur des handicaps qu'elle infligeait.

C'est ainsi que vous avez connu l'ARSLA...

Oui, pour réaliser ce travail académique, j'ai consulté leur site web. Puis, étant à la recherche d'informations plus directes, j'ai pris contact avec une bénévoles qui, après notre échange, m'a proposé de prolonger par une rencontre avec la responsable d'antenne. Par la suite, l'ARSLA m'a proposé d'animer un groupe. En région lyonnaise, cela a été mis en place en 2017, cela fait donc un peu plus de quatre ans que j'en anime.

Concrètement, quel est votre rôle auprès de ces personnes ?

D'abord, celui de faire sentir aux participants, en l'occurrence des aidants, que, dans cet espace, ils peuvent s'exprimer sans tabou et laisser libre cours à leurs émotions. J'apporte également un éclairage psychologique sur les situations abordées et synthétise ce qui relève de la dynamique du groupe, au-delà des aspects plus singuliers. Je me donne aussi pour mission de faciliter la circulation de la parole entre les membres du groupe, autour des préoccupations de chacun évoquées en début de séance.

En outre, j'estime être un relais : quand certaines questions ne trouvent pas de réponse, je fais en sorte d'orienter vers les bons interlocuteurs. Cela me semble fondamental afin que les personnes se sentent véritablement accompagnées. C'est aussi lié au fait que je conçois ces groupes comme des lieux ressources, d'où les personnes doivent repartir non seulement en ayant déposé leurs difficultés et souffrances, mais aussi en ayant trouvé des soutiens, concrets ou émotionnels.

Qui peut participer ?

Tout aidant adulte, désireux de se sentir moins seul face à la maladie et qui a besoin de partager son expérience avec d'autres personnes dans une situation similaire, est le bienvenu. Il faut simplement savoir qu'un groupe n'est pas toujours la réponse adaptée à chacun : la rencontre avec d'autres aidants, à une place éventuellement différente (conjoint, parent, enfant, frère ou sœur), et confrontés à un stade et/ou à une forme distincts de la maladie, peut se révéler difficile à vivre. C'est pourquoi les groupes sont ouverts et n'impliquent aucun engagement : les personnes peuvent essayer, venir ponctuellement ou plus régulièrement. Tout dépend de leurs ressentis, souhaits et besoins.

Pourquoi uniquement des aidants familiaux ?

Car mêler aidants et personnes malades nuirait à l'authenticité de la parole de chacun. D'ailleurs, à Lyon, une expérimentation mixte avait confirmé ce risque.

Que viennent-ils trouver auprès de vous ?

Ils viennent surtout chercher une oreille qui peut accueillir et écouter leurs souffrances sans jugement et avec empathie. L'expérience montre qu'ils m'investissent aussi comme un interlocuteur identifié auquel ils peuvent s'adresser entre les séances s'ils ont besoin d'un renseignement. Cela leur donne, je crois, le sentiment d'être soutenus puisque, en dehors des temps de groupe proprement dits, ils sentent que le lien n'est pas absent.

“ Le groupe devient un espace où peuvent se remettre en mouvement l'expression et l'existence de soi en tant qu'individu. ”

Et auprès des autres ?

Avec les autres participants, ils recherchent une identification possible mais aussi une différenciation, importante d'un point de vue psychologique face à la SLA, qui a tendance à engendrer une fusion entre l'aidant et son proche malade. Le groupe devient alors un espace où peuvent se remettre en mouvement l'expression et l'existence de soi en tant qu'individu. Les participants sont aussi demandeurs des réponses pratiques expérimentées par les autres pour répondre aux besoins liés à l'évolution de la maladie et des handicaps.

Dans quel état d'esprit sont-ils lorsqu'ils vous rejoignent ?

Souvent, les aidants sont en état de choc, surtout lorsque le diagnostic est récent. Ils sont affectés, perdus, et en quête d'informations.

Et leur parole se libère facilement ?

Dans l'ensemble, oui. Je constate néanmoins que la parole autour des émotions et souffrances psychologiques se libère plus facilement chez les femmes, les hommes abordant plus volontiers des questions pratiques.

Quelles thématiques reviennent le plus dans les échanges ?

Un des thèmes très fréquents concerne le décalage entre la temporalité des personnes malades et celle des aidants : les premières investissent plus l'instant présent tandis que les seconds anticipent davantage l'avenir (aménagement de la maison, etc.). Les problèmes de communication associés sont aussi régulièrement évoqués, de même que les sujets pratiques (quel type de matériel, où se le procurer, etc.), administratifs, ou encore les implications de certains soins. Parfois, il est aussi question de la relation aux enfants, ce qu'il convient de leur dire ou pas.

Pouvez-vous décrire le déroulement d'une séance ?

Dans mon groupe, la séance débute par des informations générales potentiellement utiles aux aidants qui portent sur des événements organisés par l'ARSLA. Si des nouveaux venus sont présents, les objectifs et règles du groupe sont cités. Puis, un tour de table est proposé aux participants pour se présenter ou faire un point sur leur situation et dire ce qu'ils attendent de la séance. Ensuite, la parole circule librement entre les membres. En présentiel, il est arrivé que des thèmes et médiations (supports pour faciliter l'échange) soient proposés.

Y a-t-il des sujets tabous ? Des règles ?

Il n'existe pas de sujets tabous. Les règles de fonctionnement du groupe sont clairement énoncées. Ce sont des règles de respect mutuel, qui impliquent notamment de laisser à chacun la possibilité de s'exprimer s'il le souhaite, sans monopoliser l'espace.

Trouvez-vous que les aidants familiaux sont suffisamment reconnus en France ?

Même si les choses ont favorablement évolué depuis quelques années, il y a encore des progrès à faire en la matière.

Par exemple, que faudrait-il faire dans votre domaine ?

De façon générale, il me semblerait utile de poursuivre la réflexion autour des aménagements professionnels, du renforcement des systèmes de relais au domicile et du déploiement des lieux de vacances et de répit favorisant de vrais temps de ressourcement aux aidants.

Sur le plan de l'accompagnement psychologique, il manque, selon moi, des professionnels formés aux problématiques spécifiques des aidants, surtout face à des maladies très éprouvantes comme la SLA. En région Rhône-Alpes, un réseau répertorie des psychologues libéraux sensibilisés à ces questions. Ce type de dispositif gagnerait à être généralisé.



Les personnes doivent repartir en ayant déposé leurs difficultés et souffrances, mais aussi en ayant trouvé des soutiens concrets ou émotionnels.

Si les aidants sont, à travers ces groupes, soutenus, qu'en est-il des malades ?

Cela demeure en effet un sujet central : les groupes de parole n'étant pas adaptés à tous en raison des difficultés d'élocution, pour l'instant, l'accompagnement individuel reste la réponse sans doute la plus pertinente. À condition toutefois que les thérapeutes puissent utiliser différentes approches, y compris non verbales, et sachent s'adapter aux contraintes physiques imposées par la maladie. Dans le centre SLA de Lyon (et j'imagine également ailleurs), les psychologues proposent généralement un temps de rencontre aux personnes qui viennent pour un diagnostic ou des rendez-vous de suivi.

Observez-vous un lien se créer entre les participants et qui se poursuit au-delà des séances ?

Oui, il arrive que des participants nouent des liens un peu plus proches et continuent à échanger en dehors. Au sein du groupe, des membres régulièrement présents sont parfois reconnus par les autres comme « référents » pour certaines informations. D'une fois sur l'autre, ils seront alors sollicités pour répondre à des questions spécifiques. En tous les cas, les proximités se créent souvent autour de vécus perçus comme similaires.

Actuellement, les séances se déroulent en visioconférence, cela a-t-il eu des conséquences ?

Le distanciel a permis d'élargir le nombre de participants (puisqu'il rassemble des personnes potentiellement issues de toute la France). Par ailleurs, la souplesse apportée par le dispositif permet aux gens de se connecter quand ils peuvent, y compris en cours de séance, ce qui n'est pas vraiment possible en présentiel.

Cela n'est-il pas un obstacle à la délivrance de la parole, aux émotions ?

La proximité physique avec la personne malade peut effectivement rendre l'expression moins libre et représenter un obstacle pour certains aidants. Il est vrai aussi que la dimension chaleureuse et contenant du groupe est amoindrie en virtuel. Mais, à l'inverse, les petits soucis de connexion des uns et des autres détendent souvent l'atmosphère, ce qui peut faciliter les échanges ensuite. Et finalement, l'écran n'empêche pas de se laisser aller à l'émotion. Peut-être est-ce même une protection bénéfique dans certains cas... Sur le plan pratique, cette formule présente également un autre avantage considérable : trouver un espace de parole auquel ils n'auraient pas forcément accès en présentiel en raison de leur situation géographique, de ne pas avoir

à se déplacer permet également d'être disponible éventuellement pour le proche malade ou l'accueil du personnel à domicile.

Que diriez-vous à un aidant qui hésite à rejoindre un groupe par manque de temps, par crainte de s'exprimer devant des inconnus ?

Je lui dirais que deux heures par mois, même si le temps est précieux quand on est aidant, c'est assez peu, comparativement au soulagement qu'il ressentira peut-être pour lui-même et à la disponibilité intérieure qu'il y gagnera pour son proche malade. J'ajouterais que c'est le rôle du psychologue de l'aider à trouver sa place dans le groupe. En ce sens, à Lyon, l'échange téléphonique que nous proposons avant la séance aux nouveaux participants contribue à faciliter leur intégration.

Que sera-t-il sûr d'y trouver ?

De l'écoute, de la bienveillance, de la considération pour ce qu'il vit et éprouve, et le droit de l'exprimer.

À quel moment, un aidant devrait-il rejoindre un groupe ? S'il y a des « signes », quels seraient-ils ?

À tout moment, à toute étape de son accompagnement. Toutes les manifestations d'épuisement

psychologique me paraissent révélatrices d'un besoin de se faire aider : sentiment d'être totalement absorbé dans ses émotions, ses préoccupations, de ne plus pouvoir se distancier de la situation vécue, que ce soit émotionnellement ou concrètement. L'intensité des émotions qui s'installe dans la durée (colère, tristesse, culpabilité, etc.) doit aussi inciter à prendre soin de soi. À l'inverse, ce peut être aussi l'impression de ne plus rien ressentir. Et bien sûr, le sentiment d'isolement.

Comment peut-on vous rejoindre ?

Les inscriptions se font soit par l'intermédiaire de l'ARSLA soit auprès des bénévoles en régions*. Les séances sont totalement gratuites et, encore une fois, sans engagement. J'invite donc toute personne intéressée à nous rejoindre. Je ferai en sorte de l'accueillir avec chaleur et humanité.

*Retrouvez toutes les coordonnées de l'ARSLA dans les régions en p. 2.

Se confier devient naturel



Au quotidien, il est quasi impossible de rencontrer et d'échanger avec des patients SLA et leurs aidants. De par notre expérience, nous faisons le triste constat que, globalement, le monde médical ignore la maladie. Il est donc important que ces personnes touchées puissent partager leurs vécus afin d'anticiper l'évolution de la maladie. Rejoindre un groupe de parole n'a pas été difficile. J'y ai trouvé un accueil, des échanges humains, une écoute bienveillante. Comme la maladie parfois isole, les conseils, les contacts reçus sont des aides. Nous avons le sentiment de partager un malheur commun, et se confier devient naturel. Cela contraste avec le discours souvent cruel du monde médical.

Pour le moment, nous n'avons participé qu'à un seul groupe, dans lequel trois autres aidants faisaient face à la maladie, à des stades différents, contrairement à nous qui sommes dans une phase plus avancée.

Si cela fait du bien de pouvoir vider son sac, il y a néanmoins toujours, après ces échanges, ce sentiment d'impuissance.

Les moyens de communication actuels sont bien adaptés pour ce type de service.

Et il faut reconnaître que, en période de Covid, le virtuel se révèle très pratique.

Cela permet notamment aux aidants de rester à domicile pour s'occuper du patient.

En effet, cette maladie, très chronophage, fait que chaque déplacement est impactant pour le patient. ”

G.P.

UN PROJET DE... DINGUE !

L'ANNÉE 2021, THOMAS A DÉCIDÉ DE LA PLACER SOUS LE SIGNE DE L'EFFORT, AVEC UN OBJECTIF : PARTICIPER À LA DIAGONALE DES FOUS, UNE DES CINQ COURSES COMPOSANT LE GRAND RAID DE L'ÎLE DE LA RÉUNION, QUI S'EST TENU À LA FIN D'OCTOBRE. UN DÉFI QU'IL A SOUHAITÉ RELEVER AVANT TOUT POUR MARIE-FLORE.



Accolade : Comment ce projet a-t-il germé dans votre esprit ?

Thomas : J'avais envie de soutenir d'une manière décalée le combat que mène au quotidien ma belle-sœur, Marie-Flore, diagnostiquée de la SLA en 2017. Pour elle, je voulais sortir de ma zone de confort, réaliser un truc un peu dingue, comme un défi sportif impossible, dans le but de la faire rire, mais aussi pour faire parler de sa maladie, et récolter des dons pour l'ARSLA. Comme Marie-Flore vit à Nantes, avec son mari, Pierre-Yves, et leurs deux enfants, que nous, avec ma femme et nos deux filles, vivons en région lyonnaise, les occasions de se réunir sont rares, je souhaitais donc lui proposer quelque chose qui sorte de l'ordinaire, un projet sur lequel nous pourrions régulièrement échanger afin de le faire grandir ensemble.

Mais pourquoi faire cette course à La Réunion ?

Car Marie-Flore a rencontré son mari sur cette île, que mes neveux, ses enfants, y sont nés, et qu'enfin nous y avons passé des vacances mémorables avec eux, il y a plus de quinze ans... Autant de raisons pour que ce défi soit celui de « La Diagonale des fous » (160 km, 9 100 m de dénivelé positif).

Comment cela s'est-il concrétisé ?

Il y a tout de même eu une grosse incertitude, celle de pouvoir y participer en octobre 2021. En effet, la précédente édition ayant été annulée en raison du Covid, les personnes inscrites en 2020 étaient prioritaires, réduisant mes chances pour obtenir un dossard. Je ne me suis pas pour autant découragé : il me restait un an pour me préparer et, afin de ne pas reculer, j'ai lancé un groupe Facebook sur le projet. Jusqu'au début du printemps, j'ai été traversé par diverses émotions. Par exemple, j'ai démarré l'année 2021 en me blessant et, pendant deux mois, je n'ai pas pu courir mais, dans le même temps, j'ai reçu la confirmation

d'un dossard : le projet devenait concret. Il a aussi pris une dimension plus familiale puisque, sous l'impulsion de ma femme, une équipe d'assistance – composée de mes neveux, de mes filles et de mon épouse –, serait présente pour me suivre tout au long de la course. Enfin, comme la collecte de dons stagnait, nous avons cherché un moyen plus sympa de communiquer, le projet a donc été renommé « DiagMe l'm Un Ouf », inspiré par un nom de soirées réputées, à Ibiza, d'un DJ français. J'ai aussi pensé à un challenge visuel, grâce à une vidéo présentant le #DiagMeARSLA, qui consistait à se dessiner une diagonale sur le visage. Toute la famille a contribué : maquillage, film, défi, etc. La vidéo a été diffusée sur la page Hello Asso, créée avec l'ARSLA, et sur les réseaux sociaux.

Et en ce qui concerne la préparation physique ?

J'ai eu la chance d'être accompagné à distance par David Maillouchon, un Angevin spécialiste de l'ultra-trail, qui a eu vent de mon projet par le biais des réseaux. Il a élaboré un plan d'entraînement, m'a bien sûr fait beaucoup marcher, courir, monter des escaliers, et ce pendant plusieurs mois. Mais il m'a également, et surtout, apporté de la confiance et de la sérénité à l'approche du grand jour. Cette rencontre a été providentielle et m'a permis d'être très bien préparé. Nous avons même eu le plaisir de faire un bout de course ensemble.

Par ailleurs, le défi sur les réseaux a bien fonctionné. Au-delà de la famille et des amis, mes premiers soutiens, j'ai apprécié la bienveillance, les encouragements, et les dons reçus de personnes sensibilisées à ce projet. Une centaine de personnes a même relevé le challenge « Se Diag'er ! », ce qui m'a apporté une motivation supplémentaire pour continuer à m'entraîner. Ce n'est que quinze jours avant la course que la pression s'est vraiment fait ressentir, avec la peur de la blessure de dernière minute, celle de ne pas être à la hauteur, la peur de l'inconnu,

tout simplement, mêlée à une envie irrésistible de franchir la ligne d'arrivée en famille et que Marie-Flore, malgré la distance, puisse vivre cela en direct.

Votre sphère professionnelle vous a également soutenu...

Oui ! Pendant les six premiers mois de l'année, en raison des restrictions sanitaires, j'ai alterné activité partielle et télétravail, je n'ai donc croisé mes collègues que par visioconférence... Dans le même temps, mes entraînements, qui s'intensifiaient, m'ont fait perdre pas mal de poids, aussi lorsque, à la mi-juin, il y a eu le retour en présentiel, mes collègues se sont inquiétés de ce changement physique. Je leur ai donc expliqué mon projet. J'avais bien sûr prévu de le faire mais plus tard, quelques semaines avant le départ, car ce n'est pas évident de partager sa vie personnelle dans la sphère professionnelle. Là encore, j'ai été bluffé par leur bienveillance et leurs encouragements. Plusieurs ont d'ailleurs participé à la course virtuelle organisée par l'ARSLA, « DéfieLaSLA », en juin. Il y a eu aussi la direction de mon entreprise, et celle du groupe à laquelle elle appartient, qui m'ont informé vouloir communiquer en interne sur le projet mais également contribuer à travers des dons. Cela a permis de doubler la collecte effectuée jusque-là, une superbe nouvelle avant la course. Au final, elle s'est élevée à 21 233 € !

Avec le recul, quels sont les moments que vous retiendriez ?

Il y en a tant... Le départ de la course, avec ces dizaines de milliers de personnes qui vous encouragent. Également, les points

de ravitaillements sur lesquels ma famille était présente, son soutien a été primordial, elle s'est pliée en quatre pour que je me trouve dans les meilleures dispositions. Aussi la deuxième nuit dans le cirque de Mafate : une traversée hors du temps, à la frontale, peu de sommeil certes, mais un lever du jour à couper le souffle ! Je n'oublie pas non plus l'appel FaceTime avec Marie-Flore et Pierre-Yves, après 130 km, un moment où nos regards se sont dits : « Ça va le faire ! Plus que 30 km ! » Bien sûr, le franchissement de la ligne d'arrivée avec mes neveux, mes filles, puis lorsque je tombe dans les bras de ma femme. La découverte le lendemain d'environ 500 messages et photos sur le groupe WhatsApp que ma femme et mes filles ont créé pendant la course. J'ai pris conscience de la folle énergie collective qui s'est diffusée pendant ces quarante-huit heures. Sans parler de mon retour au travail, avec la surprise d'un petit-déjeuner et la découverte de mon bureau décoré par des centaines de ballons ! Mais le meilleur d'entre tous reste celui où, trois semaines après la course, j'ai enfin pu partager cette folle aventure avec Marie-Flore et Pierre-Yves.



Lorsque Thomas m'a annoncé qu'il souhaitait faire quelque chose pour moi, afin de faire connaître la SLA et de récolter des fonds pour l'association, cela m'a profondément touchée. Mais quand il m'a dit vouloir courir La Diagonale des fous, j'ai été scotchée. Pendant une année, ce projet m'a donné une énergie incroyable et m'a fait beaucoup de bien moralement. Thomas a énormément partagé sur les réseaux sociaux, et beaucoup de monde s'est mobilisé autour de lui. Bien sûr la famille – un soutien important au quotidien –, les amis, les collègues, mais aussi de nombreuses personnes que je ne connaissais pas. Toutes ont eu, à un moment ou à un autre, un petit mot à mon égard et cela m'a donné des ailes. Je n'ai malheureusement pas pu aller à La Réunion pour la course, néanmoins j'ai tout suivi avec mon mari, de jour comme de nuit. Ces quarante-huit heures, si fortes en émotions, se sont conclues par une explosion de joie lorsque Thomas a franchi la ligne, accompagné de ma sœur, de mes nièces et de mes garçons. La cerise sur le gâteau est arrivée le lendemain, lorsqu'il m'a annoncé le montant des dons au profit de l'ARSLA... incroyable ! Et quelle fierté quand, trois semaines après, Thomas m'a passé autour du cou sa médaille de finisher ! Je n'ai pas assez de mots pour remercier toutes les personnes qui ont participé de près ou de loin à ce projet. Merci à Thomas, mon beau-frère adoré, d'avoir mis en place ce pari complètement dingue, de s'être donné à fond, merci de m'avoir fait passer une merveilleuse année, si riche en émotions. ”

Marie-Flore



“ La SLA est devenue, pour moi, une cause à défendre. ”

Crédit photo : ©Olivier Roller

GILLES PIALOUX

« C'est un roman sur la faim de vie »

COMME UN LÉGER TREMBLEMENT EST LE RÉCIT D'UN FUNAMBULE, PHILIPPE, DONT LA VIE BASCULE À L'ANNONCE DE LA SLA. MALGRÉ TOUT, ET JUSQU'À LA FIN, IL NE SE DÉPARTIRA PAS DE CET APPÉTIT DE VIVRE. RENCONTRE AVEC GILLES PIALOUX QUI, LE TEMPS DE CE PREMIER ROMAN INSPIRÉ D'UNE HISTOIRE VRAIE, A ÔTÉ SA BLOUSE DE MÉDECIN.

Accolade : Philippe, ce contemplatif, ce passionné des arbres et des nuages, ne souhaitait pas se raconter, est-ce pour combler ce vide que vous l'avez si bien décrit, afin qu'à travers ce personnage votre ami continue d'exister ?

Gilles PIALOUX : Cela reste un roman adapté d'une histoire vraie, même si le vrai Philippe ressemble beaucoup au personnage central. Mais oui, j'ai fait mienne, dans la construction du livre, une citation de François Mitterrand recueillie par Marie de Hennezel : « *Les morts ne nous demandent pas de les pleurer, mais de les continuer.* » D'autre part, et bien que Philippe noircissait des carnets Muji, il avait cette pudeur de garder ses divagations poétiques, ses rêveries, ses nuages, ses arbres, pour lui et ses proches.

Pourquoi l'avoir fait sous la forme d'un roman et non celle d'un témoignage ? Que permet-elle ?

D'abord, la distance du roman est plus facile sur le plan émotionnel. Et puis je ne me sentais aucunement dépositaire de sa vérité. Et encore moins de sa maladie. Il y a un groupe qu'il a rendu magnifique autour de lui, je suis juste l'un d'entre eux, rien de plus. Le personnage central, c'est Philippe avec sa SLA qui sublime le roman et non l'inverse. Et la fiction permet aussi d'intégrer d'autres rencontres exceptionnelles tant dans mon expérience de trente-huit ans de lutte contre le sida que de ces deux années contre le Covid en tant que médecin.

Certaines notions sont évoquées, comme la temporalité, laquelle diffère selon qu'on est malade, une « éternité », ou un proche « trop court », et, bien sûr, selon le degré de la maladie. Il faut tenir compte du décalage de perception en fonction de la place occupée ?

Le décalage principal est que chaque parcours, chaque deuil successif, qui ne se limite pas à la fin de vie et qu'impose la SLA ne peuvent avoir comme réponse médicale une réponse standardisée. Le malade est une personne avant tout.

Il y a également cette phrase, forte : « J'ai peur que le temps médical ne soit pas mon temps. » Ainsi lorsqu'un patient dit « stop », il faut l'entendre ?

Oui, le personnage de Philippe ne s'est presque jamais plaint. Il est allé « avec légèreté » loin dans l'acceptation même s'il n'a pas eu de trachéotomie ou de commande oculaire. Il aura bien du mal à faire entendre ce qu'il appelle sa « propre date de péremption dépassée ». Et cela doit être plus compliqué encore pour ceux qui n'ont pas un entourage médicalisé.

Au fil de la maladie, Philippe guérit de l'idée de guérir... Est-ce une forme d'acceptation, de fatalité, de résignation ?

Pour moi, c'est un roman sur la faim de vie, un appétit que partagent beaucoup d'autres malades, a fortiori quand ils sont bien entourés. Pas de résignation, mais une lutte intérieure contre la dégénérescence neuronale.

« Personne dans l'entourage resserré autour de Philippe n'avait imaginé que la SLA procurerait autant de bonheurs et de rires... Pour le premier cercle, ce fut une révélation [...] Philippe en était le maître d'œuvre. » À première vue, cela peut surprendre de décrire de tels effets « bénéfiques » pour la SLA, est-ce à dire que la personnalité de Philippe, et, plus largement, de tout individu, permet de mieux l'appréhender ?

Je crois effectivement que la personnalité de Philippe en fait un personnage de roman. Mais il y a certainement bien d'autres Philippe et d'aucuns ont témoigné et publié autour de « la révélation » comme Jean d'Artigues [ancien vice-président de l'ARSLA, décédé le 24 décembre 2020] ou Frédéric Badré [décédé le 5 avril 2016].

Malgré l'enfermement qu'amène la SLA, Philippe est loin d'être isolé, entouré par « sa garde rapprochée », son « cercle des poètes apparus ». Cela a-t-il une incidence sur la maladie ?

Bien entendu, d'autant que, comme vous le savez, les aidants sont souvent issus des proches.

En tant que médecin des hôpitaux, cette expérience dans votre sphère privée a-t-elle changé votre perception, votre accompagnement des malades ? Cela fait notamment référence à la description de certains médecins hyper professionnels face à l'exaspération de Philippe alors en fin de vie.

Depuis que j'ai été journaliste médical à *Libération*, à la fin des années 1980, je projette d'écrire un livre sur le déficit du dire chez les médecins. Ce défaut de transformer un message populationnel à l'échelon de l'individu et ses singularités. J'ai désormais de quoi remplir bien des pages supplémentaires.

Puisque vous l'avez vécu de près, que pensez-vous du système de soin consacré aux patients SLA dans notre pays ? Quels sont les aspects positifs et les manques ?

Je ne suis pas du tout spécialiste de la SLA, même si depuis ce livre je lis beaucoup de choses sur ce sujet. Le manque crucial, c'est, par exemple, la visibilité versus les maladies du Téléthon. Également l'attente cruciale d'un quatrième plan Maladies rares.

Cependant, je constate avec satisfaction que la recherche s'organise avec « Pulse » ou la labellisation récente de 19 centres experts (ACT4ALS-MND), ainsi qu'avec le consortium Tricals.

Concernant la fin de vie, trouvez-vous la loi Claeys-Leonetti suffisante pour gérer les souffrances endurées par un patient SLA ? Plus largement, quelle est votre position sur le débat sur la fin de vie en France ?

Cela mériterait un débat plus long... Mais la SLA bouscule la loi sur la question de la sédation profonde et continue, l'accès universel aux soins palliatifs, la gestion de la souffrance non physique et la question de la temporalité dans la fin de vie.

Quel message souhaiteriez-vous adresser aux lecteurs d'Accolade, aux malades touchés par la SLA et à leurs proches ?

Ce livre n'est pas un récit de ce qu'ils ou elles vivent. Il n'y a ni recette ni de leçon de vie à leur délivrer. Chaque personne atteinte a son parcours propre et fait avec les armes qui sont les siennes. S'ils lisent ce livre, cela m'intéresserait de recueillir leurs sentiments, leurs critiques aussi*. Car, et au-delà du roman, la SLA est devenue, pour moi, une cause à défendre.

Comme un léger tremblement,

de Gilles PIALOUX,
Mialet-Barrault,
176 p., 18 €

*gilles.pialoux@aphp.fr





MAXIME

« Je m'appelle Maxime Fouquet, j'ai 35 ans, et je vis à Thionville, en Moselle. Je souhaite vous partager mon expérience de la maladie de Charcot, dont je suis porteur depuis peu, également la peine mais surtout la détermination qui m'animent.

Le 10 décembre 2021, après plusieurs mois de visites médicales et d'examen en tout genre, le couperet est tombé : sclérose latérale amyotrophique (SLA), que vous connaissez aussi sous le nom de maladie de Charcot. Je redoutais le verdict depuis plusieurs mois déjà, mais lorsqu'il a été énoncé, j'ai senti ma tête exploser sous la pression de ce que cela impliquait. J'étais avec Stéphanie, ma compagne, si forte depuis le début, et si dévastée elle aussi en apprenant ce qui nous arrivait. Cependant, c'est en rentrant chez moi que j'ai cru dévisser : en serrant dans mes bras Robin, mon fils de 2 ans, et Margaux, ma fille de 2 mois et demi. Les jours qui ont suivi, je me suis efforcé d'annoncer la nouvelle autour de moi, en restant très factuel, je n'avais toutefois pas la force d'échanger avec qui que ce soit.

« J'ai trois inépuisables sources d'énergie à la maison : Stéphanie, Robin et Margaux. »

Impossible d'accepter ce qui m'arrivait avec cette foutue maladie incurable. Impossible de mettre des mots dessus. Impossible de donner le change. J'étais anéanti, profondément dégoûté, en colère aussi. Puis, petit à petit, j'ai repris le dessus, parce que je suis comme ça, parce que je refuse la fatalité, et parce que j'ai trois inépuisables sources d'énergie à la maison : Stéphanie, Robin et Margaux ; et tant d'autres autour de moi, à commencer par des parents et un frère aimants, des amis et des collègues formidables.

Entre-temps, j'ai compris que je ne rejouerais plus jamais au foot, que je pratiquais depuis mes 7 ans, que je ne reprendrai plus le travail, que je devrai me passer du contact de mes clients et de mes partenaires que j'appréciais tant. J'ai compris que ma vie sera désormais rythmée par l'évolution de la maladie, les traitements, et les allers-retours à l'hôpital, moi qui aimais tant sortir, passer du temps avec mes potes, et voyager. Ma vie d'avant, la même que la vôtre, sans doute.

Bref, j'ai compris que ma vie avait basculé, mais, en regardant autour de moi, j'ai surtout compris que je n'avais pas le droit, pour autant, de me laisser aller, et que je devrai m'adapter pour accompagner malgré tout ma femme et mes enfants, le plus longtemps et le plus loin possible.

Pour y parvenir, je vais placer tous mes espoirs dans la recherche contre la maladie, elle a fait des progrès fulgurants ces dernières années, même si elle reste largement sous-financée et que les premiers traitements semblent loin. Je veux mobiliser mes proches, mes amis, mes collègues, et tous ceux qui seront touchés par mon histoire. Je compte sur eux pour relayer mon message, également la vidéo que je souhaite diffuser, et sur la générosité de tous, afin d'aider la recherche contre la SLA. Toutes les actions, tous les dons peuvent faire la différence. »

STÉPHANIE

compagne de Maxime

« Je me souviendrai toujours de cette soirée du 13 mai 2015 où nos regards se sont croisés... La vie t'a mis sur mon chemin pour mon plus grand bonheur.

Toi qui as toujours le sourire et qui es toujours de bonne humeur.

Toi qui es toujours attentionné et affectueux.

Toi qui me fais me sentir belle.

Toi qui m'apportes tout ce que je n'ai jamais eu,

Toi, cet homme généreux avec des valeurs.

Toi, ce papa merveilleux qui a fait de moi une maman et bientôt ta femme.

Toi, cet amoureux de la vie au grand cœur.

Nous avons tout pour être heureux...

Malheureusement, il y a quelques mois, nous avons appris que tu étais atteint de cette putain de maladie de merde : Charcot !

Depuis le début des examens, je n'y croyais pas... pas toi ! Encore maintenant, j'ai du mal à y croire ! Chaque soir, en me couchant, je me dis que c'est un cauchemar et qu'en me réveillant le lendemain tout ira bien... mais non, c'est la triste réalité.

J'ai toujours pensé qu'il n'y a pas de hasard dans la vie alors elle t'a choisi, toi, parce qu'elle savait que tu aurais la force de faire bouger les choses pour vaincre cette maladie ! Je crois en toi, en nous... en la vie.

Je t'aime tellement, Maxime Fouquet. »



« BEUVANGE TEAM »

« Maxime fait partie de la « Beuvange Team » depuis qu'il est enfant. C'est le surnom que nous nous sommes donné lorsque nous avons une douzaine d'années, en référence au petit village où nous avons grandi, Beuvange-sous-Saint-Michel, et à la « Dream Team », l'équipe américaine de basket qui a remporté la médaille d'or aux Jeux olympiques de Barcelone, en 1992.

J'ai toujours pensé que c'était une manière inconsciente de rendre hommage aux différentes personnalités de notre bande d'amis, et à leurs talents respectifs, qui faisait ce collectif un peu hors du commun. Beaucoup d'adultes grandissent en s'éloignant de leurs amis d'enfance, pas nous. Nous avons certes pris des voies différentes, mais nous restons reliés par une forme d'amitié rare, désintéressée et inconditionnelle.

Ainsi, l'annonce de la maladie de Maxime a-t-elle été d'autant plus difficile à avaler pour chacun d'entre nous. Le groupe WhatsApp dans lequel nous avons l'habitude d'échanger est resté silencieux pendant plusieurs jours, pour respecter la demande de Maxime, mais aussi sous l'effet de la sidération.

Quelques jours plus tard, nous avons commencé à prendre la température auprès de Maxime afin de connaître son état d'esprit.

Dès l'instant où il a manifesté son envie de se battre et de faire parler de la maladie, le ton était donné, l'objectif clair : l'accompagner ! C'est ce qui nous motive aujourd'hui, et c'est ce qui motivera nos actions futures.

Comme la Dream Team de 1992, nous mettrons tous nos talents au service d'une cause commune : la lutte de Maxime contre la maladie.

Cela ne nous empêche pas d'être parfois abattu ou en colère, mais la situation laisse peu de place aux états d'âme.

Alors, plus que jamais, et quoi qu'il en coûte, la Beuvange Team est déterminée à faire ce qu'elle a toujours fait de mieux : accompagner celui qui en a besoin, de façon désintéressée et inconditionnelle ! »

Kévin

« Nous mettrons tous nos talents au service d'une cause : la lutte de Maxime contre la maladie. »

NOUS SOUTENIR

De nombreuses actions permettent de soutenir l'ARSLA. Vous pouvez vous engager à nos côtés et contribuer non seulement au financement de la recherche mais aussi à l'aide apportée aux malades et à leurs proches.

Votre don permet à la recherche d'avancer

L'ARSLA est reconnue d'utilité publique et plus de 90 % des dons reçus viennent de la générosité du public.

Depuis trente-cinq ans, plus de 9 millions d'euros ont été investis dans la recherche grâce aux donateurs de l'ARSLA.

Pour rejoindre la communauté des donateurs et soutenir l'ARSLA, plusieurs possibilités :

- Sur notre site web : www.arsla.org
 - Par chèque, accompagné du coupon situé au bas de cette page, à l'ordre de l'ARSLA
 - Par virement :
IBAN FR76 1027 8060 3100 0206 6190 117
 - Par prélèvement automatique, faites votre demande à : contact@arsla.org
- 66 % du montant de votre don sera déduit de votre impôt sur le revenu. Ainsi, en faisant un don de 100 €, celui-ci ne vous coûte en réalité que 34 €, et vous financez une journée de recherche fondamentale.

Vous pouvez adhérer à l'association

L'adhésion est un acte engagé. En nous rejoignant, vous permettez à l'ARSLA de porter la voix des malades : www.arsla.org

Vous pouvez organiser ou rejoindre un événement au profit de l'ARSLA

Parlez-nous de votre projet. Vous pouvez mettre en place un événement, créer une cagnotte en ligne, rejoindre une course, organiser une exposition, etc. Tous les événements au profit de l'ARSLA sont précieux afin de faire connaître la maladie de Charcot au plus grand nombre et collecter des dons pour l'association.

Vous pouvez devenir bénévole

L'ARSLA est présente dans les régions et départements pour être au plus près des malades. Vous pouvez vous mobiliser et soutenir l'ARSLA en devenant bénévole au sein d'une coordination locale (lire p. 2).

Vous êtes une entreprise

Dans le cadre de la responsabilisation sociétale des entreprises, la mobilisation de vos collaborateurs ou, tout simplement, pour soutenir l'ARSLA en mécénat financier ou de compétences. Contactez Bettina RAMELET : 07 87 40 08 27 ou b.ramelet@arsla.org

Pour toute proposition de soutien, écrivez-nous : contact@arsla.org



BULLETIN DE SOUTIEN

SANS VOUS, RIEN N'EST POSSIBLE

Accompagner la vie, vaincre la maladie de Charcot

OUI, je fais un don de :

30 € 50 € 100 € 300 €

Autre montant €

Je souhaite aussi adhérer à l'ARSLA :

Merci de bien vouloir libeller votre chèque à l'ordre de l'ARSLA et de l'envoyer accompagné de ce bulletin à l'adresse suivante : ARSLA - 111 Rue de Reuilly - 75012 Paris

Important : après réception de votre don, l'ARSLA vous fera parvenir un reçu fiscal à l'adresse figurant sur votre chèque. Il vous permettra de bénéficier d'une réduction d'impôt de 66 % du montant de votre don dans la limite de 20 % de votre revenu imposable.

Un don de 45 € ne coûte que 15,30 €

L'ARSLA est agréé par le Comité de la Charte



Nom et coordonnées :

Nom (*) :

Prénom (*) :

Adresse complète (*) :

Code postal (*) : Ville (*) :

Tél : E-mail :



Je souhaite recevoir des informations sur les Legs et Donations.

(*) Mentions obligatoires pour l'établissement du reçu fiscal.

Conformément à la loi Informatique et libertés du 6 janvier 1978 modifiée, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification aux informations vous concernant. Pour l'exercer, il vous suffit de vous adresser à l'ARSLA. Vos coordonnées ne seront pas transmises à des tiers.

NOUS CONTACTER

ARSLA : 01 43 38 99 11

Direction générale

Sabine TURGEMAN

Directrice générale
01 58 30 58 49 / 06 72 60 46 08
s.turgeman@arsla.org

Nathalie CHÉRAMY

Assistante administrative
01 43 38 99 11
n.cheramy@arsla.org

Communication, événements et collecte de dons

Bettina RAMELET

Directrice du développement des ressources
01 58 30 58 50 / 07 87 40 08 27
b.ramelet@arsla.org

Christina MIBANGA KABINA

Assistante communication et événements
01 58 30 58 51
c.mibanga@arsla.org

Compensation du handicap

Chloé BARRIÈRE

Ergothérapeute
01 58 30 58 53 / 06 07 65 47 20
c.barriere@arsla.org

Kenny GOYORE

Conseiller en aides techniques
01 58 30 58 52 / 07 87 41 07 90
k.goyore@arsla.org

Logistique

Brigitte BODINEAU

Assistante médico-sociale
01 58 30 58 54 / 06 81 96 21 90
b.bodineau@arsla.org

Assistante sociale

Jessica ORSINET

01 58 30 58 56 / 07 49 41 82 06
assistantesociale@arsla.org

Ligne d'écoute : 01 58 30 58 57



JE CHOISIS LE DON RÉGULIER

Mandat de prélèvement SEPA
À retourner accompagné d'un relevé d'identité bancaire (RIB) dans l'enveloppe jointe

Accompagner la vie, vaincre
la maladie de Charcot

OUI, je souhaite soutenir régulièrement les actions de l'ARSLA.

Je donne chaque mois la somme de :

10 € 15 € 20 € 25 €

Autre montant €

Mon don sera prélevé le 5 du mois. Je suis libre de modifier, suspendre ou arrêter ce prélèvement à tout moment.



DATE

SIGNATURE

Intitulé de mon compte bancaire

Nom (*) :

Prénom (*) :

Adresse complète (*) :

Code postal (*) : Ville (*) :

Tél : E-mail :

Coordonnées de mon compte :

Identifiant international de compte bancaire / IBAN :

□□□□ □□□□ □□□□ □□□□ □□□□ □□□□ □□□□ □□□□

BIC :

□□□□□□□□□□□□□□□□



JE N'OUBLIE PAS DE JOINDRE UN
RELEVÉ D'IDENTITÉ BANCAIRE / IBAN

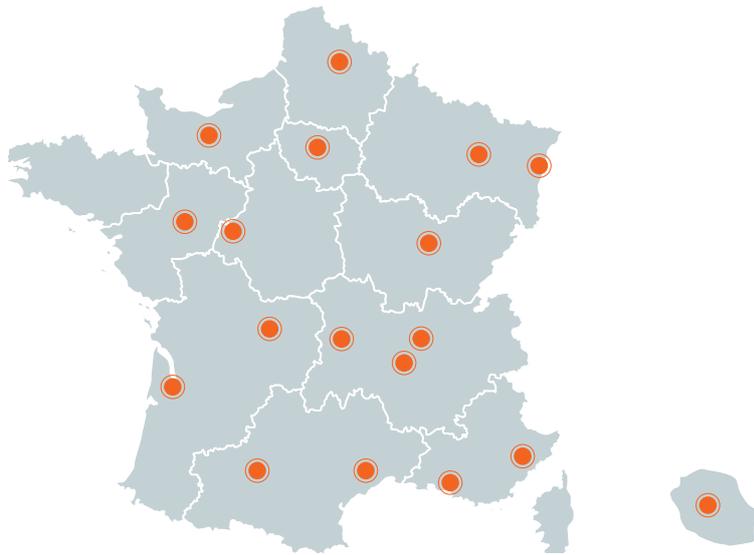
IDENTIFIANT CRÉANCIER SEPA :

FR81222662517

COORDONNÉES DU CRÉANCIER :
ARSLA - 111 RUE DE REUILLY - 75012 PARIS

En signant ce formulaire de mandat, vous autorisez l'ARSLA à envoyer des instructions à votre banque pour débiter votre compte, et votre banque à débiter votre compte conformément aux instructions de l'ARSLA. Vous bénéficiez du droit d'être remboursé(e) par votre banque selon les conditions décrites dans la convention que vous avez passée avec elle. Une demande de remboursement doit être présentée dans les 8 semaines suivant la date de débit de votre compte pour un prélèvement autorisé. Vous recevrez un reçu fiscal en début d'année du montant total de vos versements, vous permettant de déduire de votre impôt sur le revenu 66% de vos dons (dans la limite de 20% de vos revenus imposables).

En faisant ce don, vous acceptez que l'ARSLA conserve et utilise vos données personnelles collectées dans ce formulaire. Vous autorisez l'ARSLA à communiquer occasionnellement avec vous afin de vous informer sur les actions menées. L'ARSLA s'engage, conformément au Règlement général de Protection des Données de 2018 sur la protection des données personnelles à ne pas divulguer, ni transmettre ni partager vos données personnelles avec d'autres entités, entreprises ou organismes.



Centres SLA

- Centre SLA de Nice (06)**
CHU de Nice - Hôpital Pasteur 2
 04 92 03 55 04
consultations.neuromusculaires@chu-nice.fr
- Centre SLA de Marseille (13)**
Hôpital de la Timone
 Service Neurologie
 04 91 38 65 79
secretariat.pr.attarian@ap-hm.fr
- Centre SLA de Caen (14)**
CHRU site Côte de Nacre
 Service Neurologie
 02 31 06 46 17
- Centre SLA de Dijon (21)**
CHU François-Mitterrand de Dijon-Bourgogne
 03 80 29 51 31
michelle.fevrier@chu-dijon.fr
- Centre SLA de Toulouse (31)**
Hôpital Pierre-Paul-Riquet
 (hall B, 3^e étage)
 05 61 77 94 81
guilbaud.i@chu-toulouse.fr
- Centre SLA de Bordeaux (33)**
Groupe hospitalier Pellegrin
 (Tripode 10^e étage, aile 3)
 05 57 82 13 70
bernadette.dupiol@chu-bordeaux.fr
- Centre SLA de Montpellier**
Clinique du Motoneurone (34)
CHU Gui-de-Chauliac
 Service Explorations neurologiques
 04 67 33 02 81
gdc-sla@chu-montpellier.fr
- Centre SLA de Tours (37)**
CHRU Tours
Hôpital Bretonneau
 Pôle tête-cou
 Service Neurologie
 02 47 47 37 24
- Centre SLA de Saint-Étienne (42)**
CHU Hôpital Nord
 Service Neurologie
 04 77 12 78 05
neurologie.s3@chu-stetienne.fr
- Centre SLA d'Angers (49)**
CHU d'Angers
 Pôle NVMS
 Service Neurologie
 02 41 35 59 31
neurologie-ide-sla@chu-angers.fr
- Centre SLA de Nancy (54)**
Hôpital central
 Bât. Neurosciences
 Jean-Lepoivre
 03 83 85 16 88
- Centre SLA de Lille (59)**
Hôpital Roger-Salengro
 Clinique neurologique,
 (Neurologie A)
 03 20 44 67 52
manar.khireddine@chru-lille.fr
- Centre SLA de Clermont-Ferrand (63)**
CHU Gabriel-Montpied
 Pôle RMNDO
 Service Neurologie
 04 73 75 20 43
centresla@chu-clermontferrand.fr
- Centre SLA de Strasbourg (67)**
CHU Hautepierre
 Hôpital de jour de neurologie
 (UF6973, 9^e étage)
 03 88 12 85 84
marie-celine.fleury@chru-strasbourg.fr
- Centre SLA de Lyon (69)**
Hôpital neurologique Pierre-Wertheimer
 Électromyographie et pathologies neuromusculaires
 04 72 35 72 18
christelle.gobbo@chu-lyon.fr
- Centre SLA de Paris**
Hôpital de la Salpêtrière (75)
 Pôle des maladies du système nerveux
 Dép. Neurologie
 (Bât. Paul-Castaing)
 01 42 16 24 72
nathalie.cormand@aphp.fr
- Centre SLA de Limoges (87)**
CHU Dupuytren
 Service Neurologie
 05 55 05 65 59
alexandra.coudert@chu-limoges.fr
- Centre SLA de La Réunion (97)**
CHU Réunion Sud région
 Pôle des sciences neurologiques
 Service Maladies neurologiques rares
 02 62 71 98 67
cs.neuromusculaire.ghsr@chu-reunion.fr