



**REUNION**  
**CNR WILSON CENTRES DE REFERENCE ET COMPETENCES**

**24 JUIN 2016 - HEURE : 11H30-16H30**

**PARIS – LARIBOISIERE**

**LIEU : DEPARTEMENT D'ANESTHESIE – SECTEUR BLEU (GALERIE PIERRE GAUTHIER) – PORTE 10 – 5EME ETAGE**

<u><b>Participants</b></u>	<u><b>Excusés :</b></u>
<p><b>BAUDOIN</b> Florence- Secrétaire CNR Wilson - Lariboisière  <b>BOST</b> Muriel – Biologiste Moléculaire - CNR Wilson Lyon  <b>BROUSSOLLE</b> Emmanuel - Neurologue - CNR Wilson Lyon  <b>BRUNET</b> Anne-Sophie – Hépatopédiatre - CNR Wilson Lyon  <b>CAMPONE</b> Mélanie – Secrétaire - CNR Wilson Lyon  <b>CHAINE</b> Pascal –Neurologue - CNR Wilson Lariboisière  <b>COLLET</b> Corinne - Biologiste moléculaire – Lariboisière  <b>DE LAUBIER</b> Chloé - Stagiaire orthophoniste - Lariboisière  <b>DJEBRANI-OUSSEDIK</b> Nouzha - Biologiste - CNR Wilson Lariboisière  <b>DUCLOS-VALLEE</b> – Hépatopédiatre - CNR Wilson Paul Brousse  <b>FLOURIS</b> Alexandra – Psychologue – CNR Wilson Bicêtre  <b>FRITEAU</b> Isabelle - TEC - CNR Wilson Bicêtre  <b>GAILLARD</b> Marie – Psychologue Clinicienne - CNR Wilson Lyon  <b>GUILLAUD</b> Jérôme - Hépatologue - CNR Wilson Lyon  <b>HABES</b> Dalila – Hépatopédiatre – CNR Wilson Bicêtre  <b>JACQUELET</b> Elodie – Psychologue – CNR Wilson Lariboisière  <b>LACHAUX</b> Alain - Coordinateur CNR Wilson Lyon  <b>LION-FRANCOIS</b> Laurence – Neuro-Pédiatre – CNR Wilson Lyon  <b>MACHADO</b> Carla - Neuro-psychologue - CNR Wilson Lariboisière  <b>MEY</b> Flory-Anne - IPDE/ARC - CNR Wilson Lyon  <b>MISRAHI</b> Micheline – Biologiste Moléculaire - CNR Wilson Bicêtre  <b>NAOUN</b> Soraya – Paris – Orphan Europe  <b>ORY-MAGNE</b> Fabienne – Neurologue - CCW Toulouse  <b>PERNON</b> Mickaëla –Orthophoniste - CNR Wilson Lariboisière  <b>PETIT</b> Hélène – Infirmière - CNR Wilson Lariboisière  <b>PIGUET-LACROIX</b> Guénaëlle – Tech Labo - CNR Wilson Lyon  <b>POUJOIS</b> Aurélia – Neurologue – CNR Wilson Lariboisière  <b>POUPON</b> Joël – Biologiste - CNR Wilson Lariboisière  <b>PRESENT</b> Any –Secrétaire Hospitalière - CNR Wilson Lariboisière  <b>RICOU</b> Evelyne - Présidente association - B. Pépin  <b>RUANO</b> Emeline – Chargée de Communication – CNR Wilson Lariboisière  <b>SOBESKY</b> Rodolphe –Hépatopédiatre - CNR Wilson Paul Brousse  <b>TINANT</b> Nadège – ARC - CNR Wilson Lariboisière  <b>VANLEMMENS</b> Claire – Hépatologue - CCW Besançon  <b>WENZ</b> Joëlle – Diététicienne – CNR Wilson Bicêtre  <b>WOIMANT</b> France –Coordonnateur CNR Wilson Lariboisière</p>	<p><b>BARDOU-JACQUET</b> Edouard - Hépatologue - Rennes  <b>DABADIE</b> Alain - Pédiatre - CHU Rennes  <b>DEBRAY</b> Dominique – Hépatopédiatre – Necker  <b>DE LEDINGHEN</b> Victor – Hépatologue – CCW Bordeaux  <b>DHARANCY</b> Sébastien - Hépatologue - Lille  <b>DRAPIER</b> Sophie - Neurologue - CCW Rennes  <b>FABRE</b> Alexandre - Pédiatre - La Timone Marseille  <b>FLUCHERE</b> Frédérique – Neurologue – CCW Marseille  <b>FRANCOU</b> Bruno - Biologiste moléculaire - CNR Wilson Bicêtre  <b>GOTTRAND</b> Frédéric – Hépatopédiatre - CCW Lille  <b>LAMIREAU</b> Thierry - Hépatopédiatre - Bordeaux  <b>MEISSNER</b> Wassilios – Neurologue - CCW Bordeaux  <b>MOREAU</b> Caroline – Neurologue - CCW Lille  <b>MOREL LEDER</b> Stéphanie –Ass. Sociale -CNR Wilson Lariboisière  <b>PERON-MAGNAN</b> Thierry – Kinésithérapeute - CNR Wilson Lariboisière  <b>THOBOIS</b> Stéphane - Neurologue - CNR Wilson Lyon  <b>TROCELLO</b> Jean-Marc - Neurologue - Hôpital Privé d'Anthony  <b>VALLA</b> Dominique - Hépatologue - Beaujon</p>

## 1- ACTUALITE SUR LA COTATION DE LA ZINCURIE

---

Joël Poupon (Toxicologue à Lariboisière) est revenu sur la cotation de la zincurie :

Le zinc urinaire n'a jamais été à la nomenclature des actes de biologie médicale (NABM) (cotation en B) c'est-à-dire qu'il n'a jamais été remboursable par la sécurité sociale. Les actes non cotés NABM sont cotés HN (Hors Nomenclature). En laboratoire privé, les actes HN sont facturés au patient.

Dans les établissements publics, les règles sont celles de la CIRCULAIRE N° DHOS/F4/2009/387 du 23 décembre 2009 relative aux règles de facturation des actes de biologie et d'anatomo-pathologie non-inscrits à la nomenclature des actes de biologie médicale (BHN et PHN).

Les consultants assurés sociaux ne paient pas les actes HN. Ils sont par contre facturables aux non assurés sociaux.

Lors d'hospitalisation, les HN sont pris en charge dans le cadre des MIGAC.

Les actes effectués pour un autre établissement sont facturables à l'établissement demandeur (privé ou public).

Les laboratoires privés fixent le tarif de leur choix pour les actes HN.

C'était aussi le cas dans le public jusqu'à la mise en place, il y a quelques années, de la nomenclature dite de Montpellier qui fixait la cotation de tous les actes HN et qui s'appliquait aux établissements publics. Dans cette nomenclature, le zinc urinaire avait le code L184 et était coté BHN 30 soit 8,10€ (pour mémoire, le cuivre urinaire et sanguin sont cotés B30).

En juillet 2015, la nomenclature de Montpellier a été remplacée par un système comprenant plusieurs listes de paramètres, la nomenclature « RIHN ». Certains actes ont été supprimés de ce système. C'est le cas du zinc urinaire qui n'a plus de cotation spécifique.

Néanmoins, il est toujours possible de le coter en utilisant des codes utilisés pour les métaux non listés nommément. Ces codes sont attribués par technique de dosage. La cotation varie aussi selon la technique : Absorption atomique (M015) BHN 120 (32,40€), ICP-OES (M009), BHN 120, ICP-MS (M008) BHN300 (81€).

Selon Joël Poupon, les laboratoires privés sont toujours libres de fixer leurs propres tarifs. Cerba et Biomnis, par exemple, le facturent 22€.

## 2- PRESENTATION DE L'ACTIVITE DU CNR A PARTIR DES RAPPORTS PIRAMIG

---

France WOIMANT rapporte l'activité du CNR telle qu'elle est renseignée dans la base PIRAMIG.

Le nombre de consultations médicales reste stable sur Lariboisière et Lyon et a augmenté à Paul Brousse.

Le nombre d'avis d'expertise clinique sur dossier médical avec compte rendu a presque doublé à Lariboisière ; il est également en augmentation à Lyon.

L'activité des Centres de Compétences a été présentée. Cette activité est réalisée à partir des tableaux de bord des différents centres. Il manque les données de Rennes et de Toulouse.

## 3- RE-LABELLISATION DU CNR WILSON – ECHANGES ENTRE LES CENTRES DE REFERENCE ET LES CENTRES DE COMPETENCES

---

France Woimant a rappelé que le CNR Wilson est inclus dans la filière des Maladies Héréditaires du Métabolisme : G2M.

Il va falloir préparer un dossier pour la re-labellisation du CNR Wilson fin 2016. Les principaux critères qui seront pris en compte pour la re-labellisation sont la file active et possiblement, les points SIGAPS.

Concernant les Centres de Compétences, on pourrait envisager d'identifier un Centre de Compétences par nouvelle région. Le Centre de Compétences devra réunir un service de neuro et des services hépato (adultes et pédiatriques).

- ⇒ **A FAIRE** : POURSUIVRE LA DISCUSSION LORS DE LA REDACTION DU DOSSIER DE LABELLISATION EN FOCNTION DU CAHIER DES CHARGES ASSOCIE A LA CIRCULAIRE.

#### 4- CUIVRE ECHANGEABLE : COMPARAISON INTER-LABORATOIRES PARIS/LYON

---

Nouzha Djebrani-Oussedik (Toxicologue à Lariboisière) a présenté la technique et les résultats de la comparaison inter-laboratoires du dosage du Cuivre Echangeable entre Paris et Lyon. L'harmonisation des techniques a été validée.

- ⇒ **A FAIRE** : LES TOXICOLOGUES DE LARIBOISIERE ET LES BIOLOGISTES DE LYON VONT DESORMAIS REPERTORIER LES LABORATOIRES QUI DOSENT LE CUIVRE ECHANGEABLE EN FRANCE. PAR LA SUITE, ILS METTRONT EN PLACE UN CONTROLE QUALITE INTER-LABORATOIRES.

#### 5- SITE INTERNET : WWW.CNRWILSON.COM

---

Emeline Ruano (Chargée de communication à Lariboisière) a présenté la page d'accueil du site internet en ligne depuis avril 2016 et financé par le CNR Wilson Lariboisière. Les différentes rubriques ont été parcourues, le système de trombinoscope mis en place pour l'équipe de Lariboisière a été dévoilé.

- ⇒ **A FAIRE** : LE CENTRE DE REFERENCES DE LYON, LES SITES CONSTITUTIFS ET LES CENTRES DE COMPETENCES SONT INVITES A ENVOYER LA PHOTO INDIVIDUELLE DES MEMBRES DE LEUR EQUIPE AFIN QUE LE SYSTEME DE TROMBINOSCOPE SOIT ELARGI A TOUT LE CNR WILSON.

Des propositions ont été faites pour améliorer la visibilité de la rubrique « Société Francophone pour l'Etude de la Maladie de Wilson ».

- ⇒ **A FAIRE** : SIGNALER TOUTE ERREUR, TOUT COMMENTAIRE A EMELINE RUANO AFIN QUE LE SITE INTERNET SOIT LE PLUS A JOUR POSSIBLE. NE PAS HESITER A COMMUNIQUER SUR LE SITE INTERNET (PAPIERS ENTETE, CARTES DE VISITES, SIGNATURES D'EMAILS...)
- ⇒ **A FAIRE** : ENVOYER A EMELINE RUANO TOUS LES ELEMENTS QUE VOUS SOUHAITERIEZ METTRE EN LIGNE SUR LE SITE INTERNET (NOTAMMENT POUR LA PARTIE « LES COMMUNICATIONS ET PUBLICATIONS DU CNR WILSON »)

#### 6- EXPLOITATION DU REGISTRE WILSON FRANCE

---

Nadège Tinant (Ingénieur de recherche clinique à Lariboisière) et Flory-Anne Mey (Attachée de recherche clinique à Lyon) ont fait le point sur les inclusions et sur le suivi.

Actuellement, 552 patients sont inclus dans le registre. 141 ne sont toujours pas inclus car on ne dispose pas du consentement éclairé.

Une discussion suit cette présentation pour savoir si l'inclusion dans le registre nécessite effectivement un consentement éclairé. Nombreuses sont les cohortes anonymisées pour lesquelles il n'est pas demandé de consentement éclairé.

- ⇒ **A FAIRE** : NADEGE TINANT SE RENSEIGNE POUR SAVOIR SI LE CONSENTEMENT ECLAIRE EST NECESSAIRE POUR INCLURE UN PATIENT DANS UNE COHORTE DE SUIVI D'UNE MALADIE RARE. ET SI LE FAIT DE METTRE DES RESULTATS DE BIOLOGIE MOLECULAIRE NECESSITE CE CONSENTEMENT.

### Etudes en cours à partir du registre :

\*Anne-Sophie Brunet (Hépatopédiatre à Lyon) nous présente ensuite son projet d'étude sur la cohorte pédiatrique en France pour la maladie de Wilson.

\*Nadège Tinant présente à son tour, les 2 projets d'études acceptés par le comité de pilote, qui seront menés à bien grâce à la base de données Wilson France :

- 1/ Etude descriptive de la cohorte en comparant 3 modes d'entrée dans la maladie : Pré-symptomatiques, hépato ou neuro
- 2/ Effets secondaires des médicaments ayant entraîné une modification thérapeutique

## 7- POINT SUR LES PROTOCOLES ET PROCEDURES WILSON

---

- La Procédure « Suivi de l'atteinte hépatique d'une maladie de Wilson de forme hépatique ou neurologique » est validée.
  - ⇒ **A FAIRE : LE PROTOCOLE SERA READRESSE A L'ENSEMBLE DES PARTICIPANTS AVEC LA DATE DE VALIDATION (RODOLPHE SOBESKY & ANNE-SOPHIE BRUNET)**
- La Procédure « Maladie de Wilson : Grossesse et allaitement » a été rédigée par Olivier Guillaud (Hépatologue à Lyon). Le groupe demande l'ajout du thème « Contraception orale » à cette procédure.
  - ⇒ **A FAIRE : ANNE-SOPHIE BRUNET, JEAN-CHARLES DUCLOS-VALLEE, OLIVIER GUILLAUD, CLAIRE VANLEMMENS ET FRANCE WOIMANT SE PROPOSENT DE REDIGER CETTE PROCEDURE AVEC L'AIDE D'UN GYNECOLOGUE QUE JEAN-CHARLES DUCLOS-VALLEE VA CONTACTER.**
- Le dépliant sur « Les compléments nutritionnels oraux et la maladie de Wilson » a été rédigé et validé par l'équipe de Lariboisière. Il a été présenté aux autres membres du CNR Wilson.
- La procédure « Conduite à tenir pour le dépistage des hépatites virales A, B, C et E chez les patients Wilsoniens et la vaccination si nécessaire » est validée.
  - ⇒ **A FAIRE : LE PROTOCOLE SERA READRESSE A L'ENSEMBLE DES PARTICIPANTS AVEC LA DATE DE VALIDATION (RODOLPHE SOBESKY & ANNE-SOPHIE BRUNET)**

## 8- POINT SUR LES PROTOCOLES DE RECHERCHE DU CNR WILSON

---

- Les résultats du protocole de recherche « **WILOBS : Observance médicamenteuse dans la maladie de Wilson** » ont été présentés par Elodie Jacquélet (Psychologue clinicienne à Lariboisière).
- Le protocole « **WILSTIM : Evaluation de l'amélioration de l'écriture chez les patients wilsoniens avec dystonie après une séance inhibitrice de stimulation magnétique transcrânienne répétitive (SMTr) du cortex somatosensoriel** » a été présenté par Aurélia Poujois (Neurologue à Lariboisière). Les inclusions sont terminées. L'article est en cours de rédaction, la finalisation est prévue pour cet été.
- Le protocole de recherche « **La greffe hépatique dans la maladie de Wilson : sa place dans les indications neurologiques** » a été présenté par Aurélia Poujois. Il a fait l'objet de plusieurs communications nationales et internationales. Un article portant sur 4 patients a été soumis par l'équipe de Lyon, un second article regroupant 18 cas est à rédiger cet été.
  - ⇒ **A FAIRE : ENVOYER LES DERNIERES DONNEES DE PATIENTS A AURELIA POUJOIS ET RODOLPHE SOBESKY.**

- La « **Première étude épidémiologique française sur la maladie de Wilson** » a été présentée par France Woimant. Elle a fait l'objet de 3 posters en 2016 ainsi qu'une soumission en cours pour l'article.
- Le protocole de recherche « **Wilstim DBS: stimulation cérébrale profonde dans les formes dystoniques chroniques sévères de la maladie de Wilson** » a été présenté par Emmanuel Broussolle au nom de Stéphane Thobois (Neurologue à Lyon). Un premier patient a été inclus à Lyon.
- Le protocole de recherche « **WILSOM: étude de la qualité du sommeil des patients Wilsoniens** », présenté par Aurélia Poujois, est actuellement en cours.
- Le travail sur « **La carence en cuivre** » a été présenté par Aurélia Poujois. Après avoir fait l'objet de 2 posters, l'article est actuellement en cours de soumission.
- Le protocole « **Evaluation de la surcharge ferrique viscérale et cérébrale chez des patients atteints de maladie de Wilson** » est actuellement en cours de rédaction par Aurélia Poujois.
  - ⇒ **A FAIRE** : LES PERSONNES SOUHAITANT PARTICIPER A CE PROTOCOLES PEUVENT SE RAPPROCHER D'AURELIA POUJOIS.
- Le protocole « **Cuivre isotopique en collaboration avec l'ENS Lyon : étude du profil isotopique du Cuivre pour le diagnostic de maladie de Wilson** » est en cours à Lyon.
- Le protocole « **Cuivre échangeable dans le suivi des patients atteints de maladie de Wilson** » est en cours à Lyon.
- Le protocole « **Manifestations neurologiques dans les hépatopathies chroniques de l'enfant (NHCE)** » est en cours à Lyon en collaboration avec l'équipe du HUG de Genève.
- Le protocole « **Evaluation et suivi de la fibrose hépatique par élastométrie chez l'enfant porteur de maladie de Wilson traitée** » est en cours à Lyon.

## 9- EDUCATION THERAPEUTIQUE DU PATIENT

---

L'équipe de Lyon présente son projet d'ETP sur la maladie de Wilson qui doit être déposé auprès de l'ARS en septembre 2016.

## 10- QUESTIONS DIVERSES

---

Les participants souhaitent faire des réunions plus fréquentes par visio-conférences, en particulier pour discuter de cas cliniques. Une visio-conférence est à organiser avant la fin de l'année.

⇒ **A FAIRE** : ENVOYER LES INFORMATIONS CONCERNANT VOS SYSTEMES DE VISIO-CONFERENCES A EMELINE RUANO AFIN QU'ELLE S'ASSURE DE LA COMPTABILITE DES INSTALLATIONS. ELLE SE CHARGERA D'ORGANISER LA REUNION PAR VISIO-CONFERENCE.

## 11- DATE ET LIEU DE LA PROCHAINE REUNION

---

⇒ **Date envisagée : Vendredi 23 juin 2017 à Paris.**