

Compte-rendu de la réunion de l'antenne Poitou-Charentes du
9 juin 2018 dans le magnifique salon de la résidence du Bocage Saint Jean de Niort
(Deux-Sèvres)

Nous retrouvons : Hubert, Nicole, Maryse, Annette, Lucie, Patrick, Noëlle/Jean-Claude, Jean-Jacques, Martine, Jean-Marie, Michel et leurs accompagnants. Nous étions 19

Hubert débute la réunion par des remerciements à tous les membres présents et des excuses de la part d'Eliane, Marie-Louise, Patricia, Brigitte, Annick et Guylaine qui n'ont pu se joindre à nous. Il demande à chacun de se présenter brièvement pour les nouveaux venus.

Suite à l'AG du 26 mai dernier et à la réunion du Conseil d'Administration, il nous communique la nouvelle composition des responsables de notre association :
Président : Raymond Souqui ; Vice-Présidents : Hubert Bœuf, Ilham Prat, Pascal Masselot ; Secrétaire : Sylvain Léveillé ; adjoint : François Grange ; Trésorier : Alain Debonne ; adjoint : Thomas Pupin ; Administrateurs : Frédéric Marcot, Serge Borne, Guy Mousseron, Evelyne Delion, Annie Mathieu ; Stéphanie Marguin épaulé Ilham au sein de l'antenne pédiatrique et Jean-Luc Prat est responsable de notre site internet avec Pascal Masselot modérateur du forum.

Nous revenons à notre ordre du jour :

Nos centres de référence : La Pitié Salpêtrière (Pr Durr) – Angers (Prs Bonneau et Verny – Hôpital Trousseau pour les enfants (Dr Burglen)

Les centres constitutifs : dans les CHU

Les centres de compétence : pour notre nouvelle région : Poitiers (Pr Houeto) et Bordeaux (Pr Goizet)

Les avancées sur la fonction pulmonaire : le Professeur Jésus Gonzalez nous a produit un bilan type et une lettre d'informations pour les soignants. Celle-ci est en cours de relecture avant sa publication.

Il nous démontre que le tissu pulmonaire n'est pas atteint mais les muscles de la cage thoracique et le diaphragme se contractent mal en raison des mauvais ordres donné par le cervelet.

Concernant le diaphragme, on ne sait pas comment la maladie agit. On a donc demandé la possibilité de faire don de celui-ci en même temps que le don post mortem de cerveau.

Tout le reste des problèmes relève de l'ORL (bouche, langue, lèvres, épiglotte, sphincter œsophagien)

L'automatisme de l'inspiration et de l'expulsion totale de l'air est perturbé.

Ce Professeur nous a mis en contact avec une ORL de l'Hôpital Georges Pompidou Paris XV pour aborder le problème : il s'agit du Dr Crevier-Buchmann Elle fera une étude clinique des effets de l'ataxie sur une cohorte de patients, dans le but de produire une lettre d'informations aux soignants, une petite vidéo explicative, et un bilan type à faire avant de prescrire les soins de rééducation. Notre prochain rendez-vous avec ce médecin est fixé au 14 septembre prochain : nous pourrions allouer une subvention de 12 000 € pour un chercheur interne en ORL et CSC pourra rembourser les frais de transport et d'hébergement aux personnes habitant à plus de

100 kms entrant dans la cohorte. Cette étude se fera sur les ataxies de type SCA1.2.3 et 6. Pourquoi seulement ces 4 ataxies : tout simplement parce qu'il est nécessaire qu'il y ait un minimum de 10 personnes atteintes par ce type de maladie. Dans cette étude, interviendront également les pneumologues. Les problèmes de fausses routes étant liés aux problèmes respiratoires, il est important de noter que les repas ne doivent pas durer plus de 20 mn et que ceux-ci sont la cause d'une dépense énergétique importante et qu'il vaut mieux augmenter le nombre de repas par jour et passer à six et que s'il y a amaigrissement il faut mettre en œuvre une alimentation sur protéinée et énergétique.

L'heure avançant, et pour ne pas retarder le charmant personnel de cette résidence, nous nous rendons à la salle à manger où un excellent repas nous attend.

Nous reprenons donc un peu après 14 heures le cours de notre rencontre en évoquant un questionnaire à recevoir pour déterminer quelle est la meilleure façon de procéder pour informer la parentèle sur le risque de transmission de la maladie à sa descendance. (à transmettre à Juliette Hennessy pour les ataxies à transmission dominante).

Hubert nous informe ensuite d'un document que tous les adhérents devront remplir à propos de la réglementation européenne RGPD pour la protection des données des personnes afin que chacun donne son consentement pour l'utilisation du fichier.

Il nous communique également l'existence et met à disposition des petits fascicules pour des recettes et repas destinés aux personnes ayant des troubles de la déglutition. www.cuisine-et-mixe.com Cuisiné et mixé Fresh Armor, 16 rue Vauban 56100 Lorient 0962598392.

Cette année, il n'y aura qu'un seul stage de l'école de l'ADN : il aura lieu à Luminy (quartier de Marseille) les 11. 12. et 13 septembre 2018. Inscriptions : auprès de Guy Mousseron : guy.mousseron@hotmail.fr 04 92 79 71 70

Il nous rappelle qu'il a été question des ataxies cérébelleuses au cours de l'émission de France5 le magazine de la santé et nous donne le lien pour revoir cette émission :

https://www.allodocteurs.fr/maladies/cerveau-et-neurologie/syndrome-cerebelleux-quand-le-cervelet-est-atteint_16094.html

Il évoque également l'étude ayant pour objet la mise au point anténatale d'un test biologique plus précoce et moins intrusif que la ponction de liquide amniotique par un simple prélèvement sanguin entre 9 et 34 semaines pour les SCA1.2.3 pour les femmes enceintes courant un risque de transmission.

Il nous rappelle également de ne pas oublier de lui demander afin de le remplir, le questionnaire pour l'évaluation des centres de réadaptation fonctionnelle pour établir une base de données utile à tous.

Il nous communique la date de la prochaine Assemblée Générale : le 18 mai 2019 à Bordeaux, fief de notre nouveau président.

Le bulletin 2018 de l'association est remis à chacun des présents

. Nous nous quittons vers 17h en convenant de nous revoir au printemps prochain et en regrettant vivement le merveilleux cake de Marie-Louise.

Hubert BOEUF