



# Procès-Verbal

## ASSEMBLEE GENERALE du 22/03/2024

De 11h30 à 17h00

dans une salle facilitée par l'Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild à l'adresse  
2, place du Colonel-Fabien 75019 PARIS

**Participants présents ou par procuration:** Anne-Gaelle Salmon, Hélène Walewska, Caroline Roatta, Lesslie Merazga, Marion Leopold, Dominique Debray, France Woimant, Isabelle Barast, Françoise Potier, Nathalie Combet, Nelly Chacon, Jose Chacon; Abdelouahed Belmalih, Marie Raymondeau, Jean-Bernard Pouey, Charline Dubois.

### 1- ACCUEIL ET OUVERTURE DE L'ASSEMBLÉE GÉNÉRALE PAR LA PRÉSIDENTE

Caroline Roatta ouvre la séance et explique que l'Assemblée Générale.

C Roatta présente le bilan de mars 2023 à février 2024 :

- PRINCIPALES ACTIONS

Recommandations pour une politique européenne de la maladie de Wilson :

<https://www.healthpolicypartnership.com/project/wilsons-disease-policy-network/>

- Rédaction d'une note politique et déclaration d'action
- Plus contact avec autres groupes de patients Wilson en Europe, partage d'information, collaboration
- Projet WilsonMed – EJPRD : <https://wilsonmed.eu/>

WilsonMed est un partenariat unique qui réunit des experts de premier plan en recherche fondamentale/translacionnelle, des cliniciens et des associations de patients atteints de la maladie de Wilson afin de développer de nouvelles options thérapeutiques, de lancer des études de preuve de principe dans des modèles précliniques, d'évaluer des biomarqueurs prédictifs pour le suivi du traitement et d'apporter de nouveaux concepts aux patients de première main. Le projet WilsonMed a reçu un financement de l'initiative EJP RD du programme de recherche et d'innovation Horizon 2020 de l'Union européenne. ABP Wilson (Caroline) coordinatrice des organisations de patients (France, Allemagne, Italie, Pologne) - Réunion le 20 octobre 2023 à Naples

On envisage une expérience d'organisation et de collaboration communications scientifiques adaptées aux patients.



Projet: Recherche Pr Hans ZISCHKA lien avec fatigue ?

Chef du groupe "Mort cellulaire par oxydation. Institut de toxicologie et de pharmacologie moléculaires, Centre Helmholtz de Munich, Allemagne. Centre de recherche sur la santé environnementale, Centre de recherche sur la santé environnementale, Allemagne

Prochaine réunion Avril 2024 en Pologne, il faut renforcer l'organisation / création du groupe de patients polonais.

C. Roatta à poursuivre avec l'explication du **Réseau maladie de Wilson en Amérique Latine et les Caraïbes (Red Wilson LATAMyC)**

### **Un projet en construction:**

Nous commençons par un projet de coopération France - Amérique latine sur la maladie de Wilson qui vise à relier d'autres associations hispanophones...

L'objectif général du Réseau Wilson LATAMyC est d'unir les efforts des patients, des médecins et des chercheurs pour améliorer la qualité de vie des patients atteints de la maladie de Wilson en Amérique latine et dans les Caraïbes, à travers les axes de travail suivants : Diagnostic - Traitement - Suivi - Recherche - Information.

Nos défis:

Proposer un site web en espagnol et en portugais, visible en Amérique latine et dans les Caraïbes, et une série de webinaires pour le grand public, afin de fournir des informations fiables sur la maladie de Wilson et de créer une base de données de personnes enregistrées.

Identifier les personnes atteintes de la maladie de Wilson dans la région, ainsi que les médecins et les professionnels de la santé et/ou les services sociaux impliqués dans leur prise en charge, afin de co-construire avec ces acteurs une carte sociale de la maladie de Wilson dans la région.

Organiser une conférence internationale sur la maladie de Wilson en Colombie - siège de l'OLEDIC - afin de faciliter les échanges scientifiques sur la maladie de Wilson.

Etablir l'identité légale, les statuts et la gouvernance du Réseau, ainsi qu'un annuaire de référents pour la co-édition de recommandations et de publications scientifiques sur le projet ; afin de favoriser l'apprentissage mutuel et la mise en œuvre de ce type de travail collaboratif dans d'autres contextes et pour d'autres maladies rares.

Nos partenaires (nous souhaitons que la liste s'allonge !)

Centre de Référence Maladies Rares (CRMR) de la maladie de Wilson (France)

Association Bernard Pépin pour la maladie de Wilson (France)

Hôpital Pablo Tobón Uribe - Université d'Antioquia (Colombie)



Observatoire latino-américain des maladies rares, du handicap et de la communication OLEDIC

Université de Santander (Colombie)

### Les actions à venir pour 2024 :

#### **Focus communication et échanges :**

- Nouveau site web moins cher avec mails pour tous les membres du Bureau (plus d'autonomie, aujourd'hui centraliser sur une seule adresse gérée par Caroline)
- Plus de divulgation prix de recherche
- Plus de divulgation programme WilObs Support

#### **Focus ETP :**

Formation en cours de Anne G, l'idée est de commencer à définir un Programme ETP à Paris.

#### **Focus Ecoute :**

L'idée est de former Anne G et Hélène W. pour qu'elles soient en capacité de répondre aux besoins des patients.

#### **Focus adhérents payant leur cotisation :**

25 euros par an à relancer

Purger la base de données

Visibilité : Visibilité nationale et internationale qui facilite des partenariats avec des acteurs divers des maladies rares.

Augmenter le nombre d'adhérents à travers des projets de communication, information et éducation thérapeutique en collaboration avec le CRMR et d'autres partenaires pour faire connaître la maladie et le rôle de l'association.

Mieux communiquer les avantages d'adhérer à l'Association: déroulement des activités, reçus fiscaux, aide financière, etc.

**Renouvellement du Bureau et du CA en 2025:** il faut faire un appel à candidatures

## **2- BILAN FINANCIER 2022 DE L'ASSOCIATION**

### **a. Trésorerie de l'Association**

Il a été constaté que les comptes tenus par Madame Anne-Gaëlle SALMON étaient en entière conformité avec les écritures de l'Association en recettes, en dépenses et en soldes au compte courant et compte sur livret.



## b. Dépenses et recettes 2023 de l'Association

### Comptes 2023

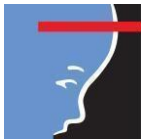
Recettes		
Don et Adhésions	6225 €	
Legs	1 487,75 €	
Aider les malades à avoir leur traitement	110 €	
Soutiens	11 500 €	
Remboursement WIX	172,80 €	
Rétrocessions bancaires	3,63€	
		<b>TOTAL : 19 499,18 €</b>

L'année **2023** s'est montrée riche de rencontres, d'échanges et d'actions pour les membres de l'association, notamment lors de la journée Patients à Lyon des 20 et 21 octobre 2023, où j'ai eu le plaisir de rencontrer un certain nombre d'entre vous. Je vous remercie pour ces moments précieux.

Les adhésions et dons ont été très différents cette année.

En effet, le nombre d'adhérents a beaucoup diminué, passant de **80 en 2022 à 52 en 2023**.

Cette chute des adhésions nous inquiète un peu, dans la mesure où une association de patients, qui compte très peu d'adhérents, perd de sa capacité d'agir et de sa représentativité.



### Dépenses:

Frais bancaires	182,55 €	
WilsonMed (Bruxelles + Espagne+ Naples)	3 249,74 €	
Journée Patients Lyon	11 580,10 €	
Brochure CRMR Wilson version espagnole	1 200 €	
Aide financière	500 €	
Flyers et cartes	194,32 €	
Oursons Pansements CRMR	202,79 €	
Kits patients WilObs Support	274,97 €	
Consommables (Imprimante laser)	482,4 €	
Envoi cotisations + AG	181,04 €	
Site et boîte e-mail	371,10 €	
Assurances	199,86 €	
Adhésion EURORDIS	50 €	
Enveloppes et timbres	30,99 €	
Frais de repas et transport	102,73 €	
<b>TOTAL : 18802,59 €</b>		

Les dons, quant à eux, ont augmenté, passant de **1795 € en 2022** à **3385 € en 2023**. En septembre 2023, l'association a été bénéficiaire d'un legs de près de 1500 €. Elle a également reçu le généreux soutien de laboratoires pharmaceutiques, à hauteur de 11 500 €, qui a permis de financer la journée à Lyon.

### *Adhésions et dons au fil des ans...*

	2019	2020	2021	2022	2023	2024 au 19/03/24
<b>Adhésions</b>	96 membres	98 membres	64 membres	80 membres	52 membres	17 membres
	81 MO 15 MB	82 MO 16 MB	44 MO 20 MB	61 MO 19 MB	36 MO 16 MB	11 membres ordinaires 6 membres bienfaiteurs
<b>Dons</b>	1 880 €	20 440,57 €	2 700 €	1 795 €	3 385 €	940 €
<b>Soutiens labos</b> <small>(Dopérol, Vivat Thérapeutics, Alentis) Aider les malades à avoir leur traitement</small>				12 000 €	11 500 €	
				100 €	10 €	



### 3- DISCUSSION ET VOTE D'APPROBATION

#### c. Date prochaine Assemblée Générale

La prochaine Assemblée Générale se déroulera à Paris le **21 mars 2025**.

C.Roatta propose d'organiser un format semblable à la journée de patients à Lyon avec des conférences et des ateliers d'éducation thérapeutique du patient (ETP) avec le soutien de l'équipe du centre coordinateur du CRMR Wilson Paris . Face aux interrogations des membres présents, C. Roatta explique que le but de cette proposition est de gagner plus de participants à l'AG et de faire bénéficier à plus de patients de la journée patients-soignants.

#### d. Date prochaine journée d'échanges patients soignants à Lyon

La prochaine réunion à Lyon aura lieu le vendredi **18 octobre 2024** en présentiel et sous les mêmes conditions de remboursement que pour l'année 2023.

#### e. Annonces du Conseil Scientifique

##### Conseil scientifique le 30 janvier 2024

Membres

Philippe Chappuis, Olivier Guillaud, France Woimant, Nouzha Djebrani, Dominique Debray.

##### **1- Wilson Latamyc** , réseau pour la maladie de Wilson en Amérique Latine et les Caraïbes.

Avec le soutien d'Orphalan (et d'autres labos en cours + WDA des Etats unis).

Webinaire avec des médecins et patients de la Région, en Espagnol (Traduction simultanée possible).

CS: avis favorable.

Propositions pour le programme : Nouzha Djebrani Oussedik :cuivre échangeable; France Woimant : formes neurologiques de la Maladie de Wilson.

##### **2- Les Trientines génériques**

CS: aucun inconvénient à utiliser les génériques.

Les prescripteurs de Trientine auront prochainement à justifier la non prescription du générique de Cufence, et peut-être auront-ils à justifier la prescription de Cuprior.



Important d'informer et rassurer

### **Propositions du CS:**

- Enquête pour recueillir l'avis des patients, leur questions et inquiétudes.
- Rédaction d'un document à l'intention des patients ...sous forme de questions – réponses..

Et peut être aussi répondre aux questions des médecins (risque mauvaise observance liée au changement marque / formes / conditionnements) ...

avec le soutien du Dr Denis Broun, société Givopax, active dans le secteur "fabrication de préparations pharmaceutiques".

### **Pour tout savoir sur les génériques :**

<https://ansm.sante.fr/qui-sommes-nous/notre-perimetre/les-medicaments/p/medicaments-generiques>

### **3- Bourses: Prix Michel Haguenau**

#### **Améliorer la visibilité:**

- appel d'offres à diffuser aux filières de santé maladies rares (FilFoie et G2M, avec lien sur leur site vers l'ABPM), auprès des neurologues; généticiens et biochimistes.
- appel d'offres à mettre sur le site Web et soumission des projets en ligne.
- appel d'offre une fois par an ou tous les 2 ans ++?
- Exiger un reporting régulier (notamment en AG Wilson).

#### **Pour le projet:**

- faire préciser l'antériorité de l'équipe sur le sujet (un CV : publications à l'appui?)

rediscuter de la date limite d'envoi des projets :

dead line fin mars plutôt que fin avril pour laisser le temps d'évaluer les projets...

avant l'AG de juin.

### **4- Divers**



## Projet MedWilson

- Consortium Européen de chercheurs sur la maladie de Wilson.
- Pistes intéressantes à creuser comme celle du lien entre fatigue et dysfonction mitochondriale ou troubles digestifs et Maladie de Wilson on pourrait proposer une collaboration.
- Prochain meeting en Pologne du 6 au 8 avril 2024, auquel participeront Caroline Roatta et Dominique Debray

### **5- Besoins éducatifs ; documents, vidéos, ETP**

Capsules vidéos avec Orphalan

2nde version d'Hugo en cours avec Orphalan ..

Carnet de liaison avec Orphalan (comité incluant F Woimant, D Debray, un MG, un psychologue, 2 membres de l'ABPM)

---

Après quoi, personne ne demandant plus la parole, la présidente met successivement aux voix les délibérations suivantes :

**1<sup>ère</sup> délibération** : L'assemblée générale approuve le bilan des actions et les comptes annuels.

Cette délibération est **adoptée à l'unanimité**.

**2<sup>ème</sup> délibération** : L'assemblée générale adopte les annonces du Conseil Scientifique.

Cette délibération est **adoptée à l'unanimité**.






### 3-PRÉSENTATIONS ET ÉCHANGES AVEC LES MÉDECINS DU CRMR WILSON



Hepatology

BMJ  
Open  
Gastroenterology

## Evaluation of vitamin B<sub>6</sub> supplementation in Wilson's disease patients treated with D-penicillamine

Justin Mbala,<sup>1</sup> Abdelouahed Belmalih,<sup>2</sup> Olivier Guillaud,<sup>2,3</sup> Alain Lachaux,<sup>2</sup>  
Eduardo Couchonnal Bedoya <sup>2</sup>

JGH  
Journal of Gastroenterology  
and Hepatology



doi:10.1111/jgh.16050

#### CLINICAL TRIAL

### Experience on switching trientine formulations in Wilson disease: Efficacy and safety after initiation of TETA 4HCl as substitute for TETA 2HCl

Isabelle Mohr,<sup>\*</sup>  H el ene Bourhis,<sup>†</sup> France Woimant,<sup>‡</sup> Mickael Alexandre Obadia,<sup>§</sup> M uzeyyen Morgil,<sup>¶</sup>  
Erwan Morvan,<sup>§</sup> Uta Merle,<sup>\*</sup> Gerald Denk,<sup>†</sup> Aurelia Poujois<sup>§</sup> and Karl Heinz Weiss<sup>¶</sup>



## Faut-il supplémenter en vitamine B6 en cas de traitement par D-penicillamine ?

- Peu de données dans la littérature
- **Gibbs K, Walshe JM. Penicillamine and pyridoxine requirements in man. Lancet. 1966 Jan 22;1 :**
  - 19 patients, dont 1 avec des signes de carence
  - L'administration prophylactique de pyridoxine avec la D-penicillamine semble inutile chez la grande majorité des patients, mais il est probablement sage d'administrer la vitamine lorsque la dose de pénicillamine dépasse 40 mg par kg par jour ou au moment des poussées de croissance.
- **Rumsby PC, Shepherd DM. The effect of penicillamine on vitamin B6 function in man. Biochem Pharmacol. 1981**
  - Patients avec PR
  - 144 DP (750 mg à 1g/j) vs 79 contrôle
  - 17,6 % DP déficit fonctionnel B6 vs 7,6 % (P < 0,001)

### Conclusions:

- Test hépatiques et bilan cuprique restent stables (au moins à court terme) après switch TETA-2HCL à TETA-4HCL
- Profil de tolérance TETA-2HCL bon (seulement 6% d'arrêt de traitement)
- Switch TETA-2HCL à TETA-4HCL faisable et sûr mais nécessité de données à long terme pour confirmer ces premiers résultats

### • Parmi les plus utiles à l'amélioration de la prise en charge des patients, 5 publications

- Synthèse rédigée pour le bulletin de l'association.

**1- Equipe Parisienne coordonnée par Dr Aurélia Poujois** (CRMR coordonnateur, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild) fait le point sur:

- **la carence en cuivre** induite par les traitements de la maladie de Wilson.

Complication rare; fréquence estimée d'après les données du registre national de la MW < 1%.

Réversible si la dose journalière de Zinc est diminuée avant l'apparition de complications neurologiques.

- **la qualité de vie** des patients atteints de maladie de Wilson.

Grande étude menée en 2021; 257 patients: 62,3% de patients avec symptômes dépressifs légers à modérés, et 11,3% une dépression modérée à sévère.

Ceci souligne la nécessité d'un soutien psychologique chez tous les patients.

- **les formes tardives** de la maladie de Wilson.

45 patients > 40 ans au diagnostic de la MW (40 à 64 ans) ; 8% du nombre total de patients inscrits dans le



registre: formes neurologiques et hépatiques, et diagnostic par screening familial

Nécessité de réaliser le dépistage familial de la MW, d'évoquer la possibilité d'une MW devant tout signe d'atteinte hépatique ou neurologique quelque soit l'âge.

2- **L'équipe Lyonnaise coordonnée par Dr Eduardo COUCHONNAL** (Centre de référence , Hôpital Universitaire Femme- Mère-Enfant, Bron)

**Etude concernant la supplémentation en vitamine B6 (Bécilan)** chez les patients stables traités par la D-Penicillamine (Trolovol). **Présentation d'Olivier Guillaud**

3- **Participation des médecins du CRMR à des travaux internationaux** portant sur :

### **Aggravation neurologique de la maladie de Wilson**

soit au diagnostic après l'instauration du traitement ou au cours du suivi le plus souvent du fait d'une mauvaise observance du traitement. Les signes neurologiques se sont améliorés dans 50% des cas d'aggravation précoce, et 81% des cas d'aggravation tardive.

**Relais de la Trientine 2 HCL par la Trientine 4 HCL (Cuprior). Présentation de Dominique Debray**

**Evaluation of vitamin B(6) supplementation in Wilson's disease patients treated with D penicillamine.**

**Mbala J, Belmalih A, Guillaud O, Lachaux A, Couchonnal Bedoya E. BMJ Open Gastroenterol. 2023**

**Indications de changement de Trientine**

**non liée à des effets indésirables, mais des raisons pratiques**

**Switch:** 3 gélules de Trientine™ 300 mg (Trientine 2HCl 200 mg base) pour 2.5 comp ode Cuprior™ 150 (Trientine 4HCl 150 mg base).

### **Conclusion:**

- Aucune modification des paramètres biologiques hépatiques, et du métabolisme du cuivre n'ont été noté après le changement de Trientine.
- La tolérance du Cuprior était jugée bonne.
- La conversion d'une Trientine à l'autre ne comporte aucun risque.

### **Questions / Réponses**

Après quoi, personne ne demandant plus la parole, la présidente clôture l'Assemblée Générale.

Rédigé par Lesslie MERAZGA - ROATTA, secrétaire