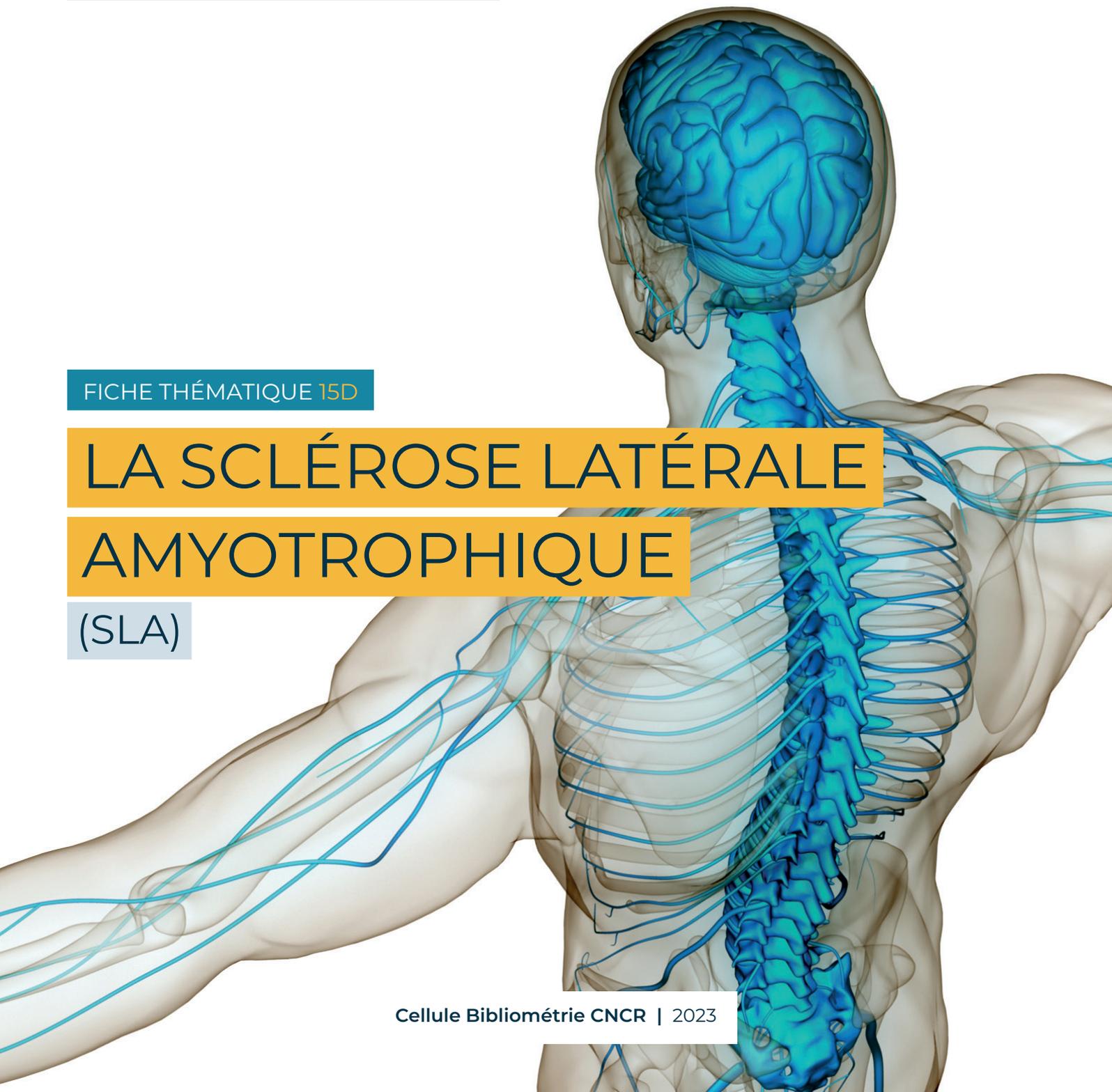


Étude Brain Health

FICHE THÉMATIQUE 15D

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(SLA)



L'objectif des fiches thématiques est de fournir pour chaque pathologie étudiée des chiffres-clés en termes de publications scientifiques et d'essais cliniques réalisés. Elles fournissent également des données de positionnement par rapport aux autres pays, notamment les pays européens.

En synthèse

Maladies neurodégénératives rares, les maladies du motoneurone sont caractérisées par une perte progressive des neurones moteurs entraînant des troubles de la motricité et une paralysie progressive.

La sévérité des maladies du motoneurone dépend de l'étendue de l'atteinte et du type de neurones touchés.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), également appelée dans le monde francophone maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative rare et sévère liée à l'atteinte des motoneurons du cortex cérébral et de ceux situés au niveau de la moelle épinière et du tronc cérébral. Elle est la maladie du motoneurone la plus fréquente.

En général rapidement progressive, elle est caractérisée par :

- une diminution de la force musculaire qui conduit à une paralysie des membres et du tronc touchant les muscles respiratoires ;
- une amyotrophie (atrophie musculaire) ;
- une spasticité.

Environ 50 % des patients décèdent dans les 30 mois suivant le début des symptômes.

En fonction de la localisation de l'atteinte, on peut également distinguer des affections plus rares, comme la sclérose latérale primitive, l'atrophie musculaire progressive ou la paralysie bulbaire progressive.

Le nombre de nouveaux cas par an en France est évalué à 2.5 pour 100 000 habitants soit environ 1 800. Le sexe ratio homme/femme est de 1,5/1. Le pic d'incidence est compris entre 75 et 79 ans. Le nombre de cas prévalents est de 6 500 en France.



Experts ayant contribué à la fiche

Philippe CORCIA - Université de Tours, Inserm UMR 1253, CHU de Tours

Philippe COURATIER - Université de Limoges, Inserm UMR 1094, CHU de Limoges



Directrice
Marie LANG

Cellule bibliométrie
Patrick DEVOS
Vincent AKIKI

Cellule communication
Christophe CHAZELLE

I Publications scientifiques

Cette partie fournit les indicateurs de production scientifique, sur la période 2002-2021, par année et par période de 5 ans.

A Nombre de publications

Au niveau mondial, sur la période 2002-2021, on identifie dans le Web of Science, 17 601 publications relatives à cette thématique, 342 en 2002 versus 1783 en 2021, soit une multiplication par 5.2 en 20 ans.

Le **Tableau 1** fournit l'évolution des 20 pays les plus contributifs à cette thématique sur la période analysée.

Pays	Total	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
World	17 601	342	374	406	397	482	543	580	626	730	826	881	950	985	1037	1108	1175	1308	1452	1616	1783
EU28	8 201	150	158	170	177	218	227	255	293	369	405	398	445	456	467	504	560	612	709	782	846
USA	5 579	137	132	177	148	194	217	233	236	233	265	284	315	323	332	307	362	379	405	439	461
Italy	2 182	30	28	33	38	47	55	55	83	105	127	113	105	125	121	142	166	179	194	202	234
UK	1 940	42	43	45	51	55	50	58	71	102	74	94	113	108	112	111	119	130	170	190	202
Japan	1 462	50	48	41	42	43	57	63	58	75	80	87	90	83	78	97	74	93	102	88	113
Germany	1 410	23	23	28	38	35	53	51	37	55	69	62	81	76	88	86	96	125	123	117	144
China	1 208	1	1	4	4	6	14	16	18	18	37	38	61	69	81	102	100	136	124	162	216
Canada	1 073	19	41	26	22	39	42	47	43	42	48	74	61	66	55	54	69	66	80	93	86
France	997	21	18	14	22	20	25	33	40	37	57	47	52	56	53	56	79	71	88	106	102
Australia	972	6	18	16	21	22	25	24	27	32	35	46	46	58	62	74	85	73	87	102	113
Spain	743	5	7	9	11	13	13	20	15	27	34	20	27	49	35	67	59	70	75	91	96
Netherlands	644	8	15	14	14	11	16	19	26	24	31	45	33	34	37	40	46	43	61	66	61
Sweden	560	11	11	16	9	20	15	19	28	26	22	31	39	36	24	36	42	42	46	47	40
South Korea	421	6	12	9	8	7	11	12	11	16	18	20	28	25	31	28	40	21	30	44	44
Belgium	410	10	6	6	6	14	10	9	20	16	19	20	29	23	16	25	22	43	39	38	39
Brazil	369	1	2	4	6	3	9	8	7	12	10	11	15	25	17	33	26	42	44	40	54
Ireland	349	3	5	5	3	5	10	9	14	12	12	10	19	20	17	24	26	33	48	36	38
Switzerland	326	8	2	6	7	11	7	6	7	11	12	17	17	15	26	22	19	37	36	29	31
India	325	2	4	3	2	3	5	5	4	6	12	9	17	13	14	25	24	35	39	47	56
Poland	298	4	11	5	6	18	6	8	9	13	12	9	15	15	10	17	12	25	35	34	34
Portugal	291	2	2	2	6	4	7	11	5	16	11	20	10	15	15	15	20	26	26	35	43

Tableau 1 – Évolution des 20 pays les plus contributifs, EU28 en vert

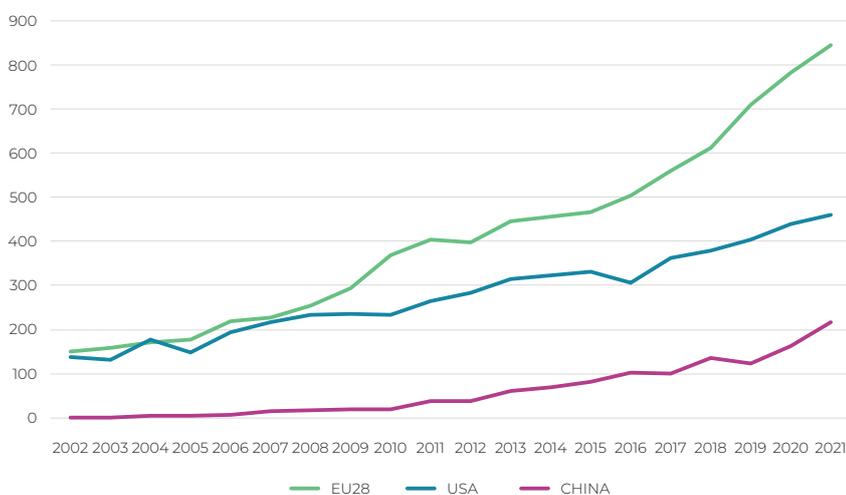
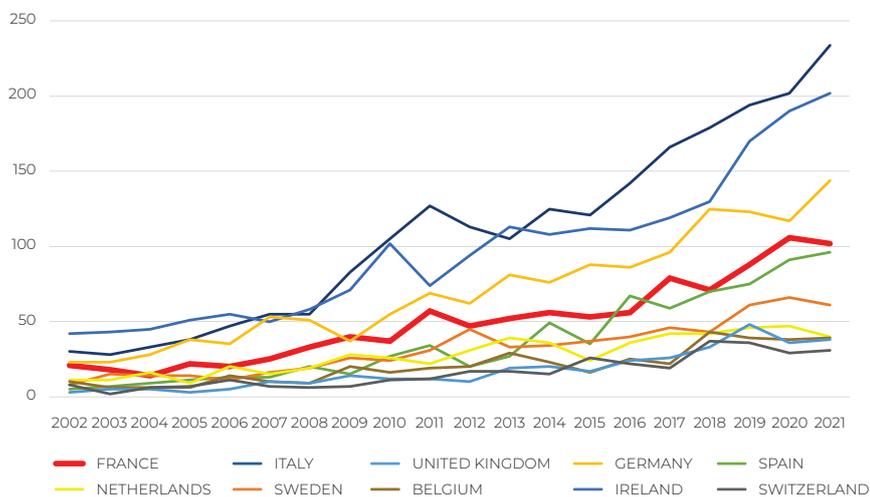


Figure 1 – Évolution des USA, de l'Europe (EU28) et de la Chine

La **Figure 1** montre l'évolution des USA, de l'Europe (EU28) et de la Chine. La production de l'Europe augmente plus rapidement que celle des USA (83 % de plus en 2021). En 20 ans, la Chine est passée de 1 à 216 publications, mais avec une production restant pour l'instant très en deçà de celles des USA ou de l'Europe. Elle se classe néanmoins au 3e rang mondial à ce jour.



La **Figure 2** fournit l'évolution de la production scientifique des 10 pays européens les plus contributeurs. En tête de liste, le Royaume-Uni et l'Italie qui affichent un nombre de publications quasi identique sur les 20 dernières années. On retrouve ensuite l'Allemagne puis la France et l'Espagne qui sont très proches. Viennent ensuite les Pays-Bas, la Suède, la Belgique, l'Irlande et la Suisse.

Avec 102 publications en 2021, la France se place au 4^e rang européen et au 8^e rang mondial.

Le **Tableau 2** fournit, par période de 5 ans et pour les principaux pays, le nombre de publications, la part mondiale ainsi que le rang.

Figure 2 – Contributions des pays européens

Pays	Total 2002-2021	P1 : 2002-2006			P2 : 2007-2011			P3 : 2012-2016			P4 : 2017-2021			Ratio : P4 / P1
		Nb Pubs	Part	Rang										
World	17 601	2 001			3 305			4 961			7 334			3.7
EU28	8 201	873	43.6		1 549	46.9		2 270	45.8		3 509	47.8		4.0
USA	5 579	788	39.4	1	1 184	35.8	1	1 561	31.5	1	2 046	27.9	1	2.6
Italy	2 182	176	8.8	4	425	12.9	2	606	12.2	2	975	13.3	2	5.5
UK	1 940	236	11.8	2	355	10.7	3	538	10.8	3	811	11.1	3	3.4
Japan	1 462	224	11.2	3	333	10.1	4	435	8.8	4	470	6.4	6	2.1
Germany	1 410	147	7.3	5	265	8.0	5	393	7.9	5	605	8.2	5	4.1
China	1 208	16	0.8	18	103	3.1	12	351	7.1	6	738	10.1	4	46.1
Canada	1 073	147	7.3	5	222	6.7	6	310	6.2	7	394	5.4	9	2.7
France	997	95	4.7	7	192	5.8	7	264	5.3	9	446	6.1	8	4.7
Australia	972	83	4.1	8	143	4.3	8	286	5.8	8	460	6.3	7	5.5
Spain	743	45	2.2	11	109	3.3	11	198	4.0	10	391	5.3	10	8.7
Netherlands	644	62	3.1	10	116	3.5	9	189	3.8	11	277	3.8	11	4.5
Sweden	560	67	3.3	9	110	3.3	10	166	3.3	12	217	3.0	12	3.2
South Korea	421	42	2.1	13	68	2.1	14	132	2.7	13	179	2.4	17	4.3
Belgium	410	42	2.1	13	74	2.2	13	113	2.3	14	181	2.5	15	4.3
Brazil	369	16	0.8	18	46	1.4	18	101	2.0	15	206	2.8	13	12.9
Ireland	349	21	1.0	16	57	1.7	15	90	1.8	17	181	2.5	15	8.6
Switzerland	326	34	1.7	15	43	1.3	20	97	2.0	16	152	2.1	18	4.5
India	325	14	0.7	22	32	1.0	21	78	1.6	18	201	2.7	14	14.4
Poland	298	44	2.2	12	48	1.5	17	66	1.3	20	140	1.9	20	3.2
Portugal	291	16	0.8	18	50	1.5	16	75	1.5	19	150	2.0	19	9.4

Tableau 2 – Évolution, par pays et par période, des parts de marché et rangs mondiaux

En 20 ans, la France est passée du 7^e au 8^e rang mondial mais avec une part mondiale qui passe de 4.7 % à 6.1 %. Son nombre de publications a augmenté d'un facteur 4.7, augmentation plus élevée que la progression mondiale (3.7) et la progression européenne (4.0). En Europe, forte progression de l'Espagne (8.7), de l'Italie (5.5), de l'Irlande (8.6) et du Portugal (9.4).

B Indices de citations

En complément des indicateurs de volumétrie, il est important de regarder l'impact, en termes de citations, des publications réalisées. Le **Tableau 3** fournit trois indicateurs classiques : l'ICN, le Top1% et le Top10% (voir fiche Méthodologie).

Pays	Total	P1 : 2002-2006			P2 : 2007-2011			P3 : 2012-2016			P4 : 2017-2021		
		ICN	Top1%	Top10%									
World	17 601	1.27	1.75	16.3	1.48	2.21	18.6	1.41	2.38	18.0	1.13	1.19	13.5
EU28	8 201	1.42	2.06	16.7	1.62	2.58	19.8	1.60	3.30	21.1	1.29	1.60	16.4
USA	5 579	1.67	3.17	23.5	2.00	4.05	25.9	1.87	4.55	25.3	1.50	2.44	20.2
Italy	2 182	1.16	1.14	15.3	1.80	2.82	23.1	1.59	2.64	21.8	1.36	2.26	16.4
UK	1 940	1.66	3.81	22.0	2.38	4.51	25.9	2.13	5.58	30.3	1.75	3.70	25.3
Japan	1 462	1.06	1.34	11.2	1.23	2.40	15.9	1.18	1.61	15.4	0.93	1.28	9.1
Germany	1 410	1.74	1.36	17.0	2.03	4.53	22.6	2.26	6.36	27.5	1.60	3.31	19.8
China	1 208	1.15	6.25	6.3	0.97	0.97	9.7	1.04	0.85	10.5	1.05	1.22	10.8
Canada	1 073	1.86	2.04	12.9	3.10	6.31	29.3	1.83	3.87	26.1	1.58	3.55	18.5
France	997	1.34	2.11	15.8	1.63	2.08	19.8	1.85	4.17	25.4	1.60	3.36	21.1
Australia	972	0.97	2.41	10.8	2.54	4.20	24.5	1.68	1.75	24.1	1.29	1.74	16.3
Spain	743	1.47	2.22	4.4	1.14	0.92	13.8	1.56	3.03	20.2	1.23	1.53	13.3
Netherlands	644	1.30	1.61	14.5	2.23	2.59	27.6	2.31	6.88	35.4	1.99	4.69	27.8
Sweden	560	1.98	4.48	35.8	1.85	2.73	22.7	2.08	4.22	28.3	2.00	5.99	27.6
South Korea	421	0.67	0.00	7.1	0.75	0.00	4.4	0.85	0.00	6.1	0.86	0.00	6.7
Belgium	410	1.64	4.76	19.0	1.71	1.35	27.0	2.59	8.85	31.0	2.15	7.18	23.8
Brazil	369	1.31	6.25	12.5	1.15	2.17	8.7	0.77	0.00	6.9	0.75	0.97	4.9
Ireland	349	2.33	9.52	38.1	2.94	5.26	35.1	3.11	13.33	41.1	2.13	4.97	29.8
Switzerland	326	1.14	0.00	17.6	3.05	9.30	44.2	2.05	4.12	30.9	1.78	5.26	24.3
India	325	0.40	0.00	7.1	0.91	0.00	9.4	1.02	1.28	11.5	0.92	1.99	9.0
Poland	298	0.75	0.00	4.5	0.87	0.00	8.3	1.22	3.03	9.1	0.92	0.71	7.9
Portugal	291	0.80	0.00	6.3	1.22	2.00	18.0	2.01	5.33	25.3	1.35	3.33	14.7

Tableau 3 – Évolution, par pays et par période, des indicateurs d'impact

La France a progressivement augmenté ses indicateurs d'impact, qui sont sur la dernière période plus élevés que les indicateurs mondiaux et maintenant proches de ceux du Royaume-Uni ou de l'Allemagne. À noter la bonne performance de plusieurs pays européens, notamment l'Italie ou le Royaume-Uni. À noter également la bonne performance, en dernière période, des Pays-Bas, de la Suède, de la Belgique et de l'Irlande.

C Principales institutions contributrices

En Europe, parmi les premières institutions, plusieurs se trouvent au Royaume-Uni : l'Université de Londres, l'University College London et le King's College London. Dans les 5 premiers rangs, on retrouve également l'Université d'Ulmer en Allemagne ainsi que l'Université de Milan en Italie. Se démarque ensuite l'Université d'Utrecht aux Pays-Bas, centre leader sur le plan international dans la SLA car il coordonne les plus gros projets SLA (Mine, TRICALS) et le groupe européen ENCALS. Puis Sorbonne Université et l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris. On note également l'Université de Turin en Italie et KU Leuven en Belgique.

En France, on retrouve l'AP-HP et les universités parisiennes, suivies par Montpellier, Tours, Strasbourg, Marseille et Limoges.

D Réseaux de collaboration

Ces analyses ont pour objectif d'identifier les chercheurs les plus actifs dans un domaine de recherche et de cartographier les collaborations entre ces chercheurs. Plus un point est gros, plus le nombre de publications du chercheur est élevé et plus 2 points sont proches, plus ces chercheurs publient ensemble. 2 cartographies ont été réalisées.

1. Une cartographie réalisée au niveau européen, sur la base des publications 2017-2021 et classées parmi les 10 % les plus citées au niveau mondial.

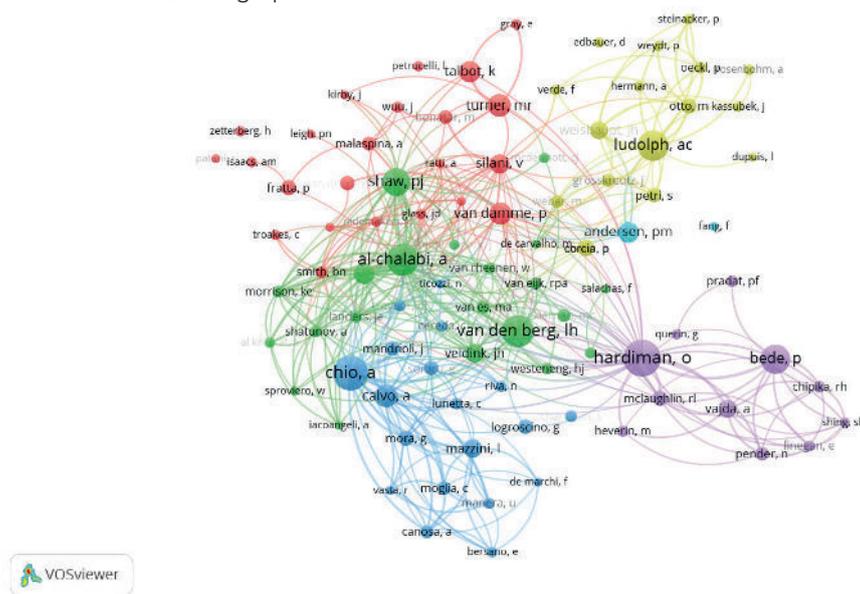


Figure 3 – Cartographie des chercheurs européens publiant dans le Top10%

Cette cartographie permet d'identifier les leaders européens et d'identifier de potentielles collaborations dans le cadre du montage d'un projet. Parmi les leaders européens, nous pouvons citer :

- **Orla HARDIMAN** (Trinity College, Dublin, Irlande)
- **Adriano CHIO** (Université de Turin, Italie)
- **Ammar AL-CHALABI** (King'College London, Royaume-Uni)
- **Leonard H VAN DEN BERG** (Université d'Utrecht, Pays-Bas)
- **Albert C LUDOLPH** (German Center for Neurodegenerative Diseases, Ulm, Allemagne)
- **Peter BEDE** (Trinity College, St James's Hospital, Dublin, Irlande)
- **Pamela J SHAW** (Université de Sheffield, Royaume-Uni)
- En France, **Philippe CORCIA** (Université de Tours, INSERM UMR 1253, CHU de Tours)

2. Une cartographie réalisée au niveau français, sur la base des publications 2017-2021 et pour lesquelles un auteur français est Corresponding Author.

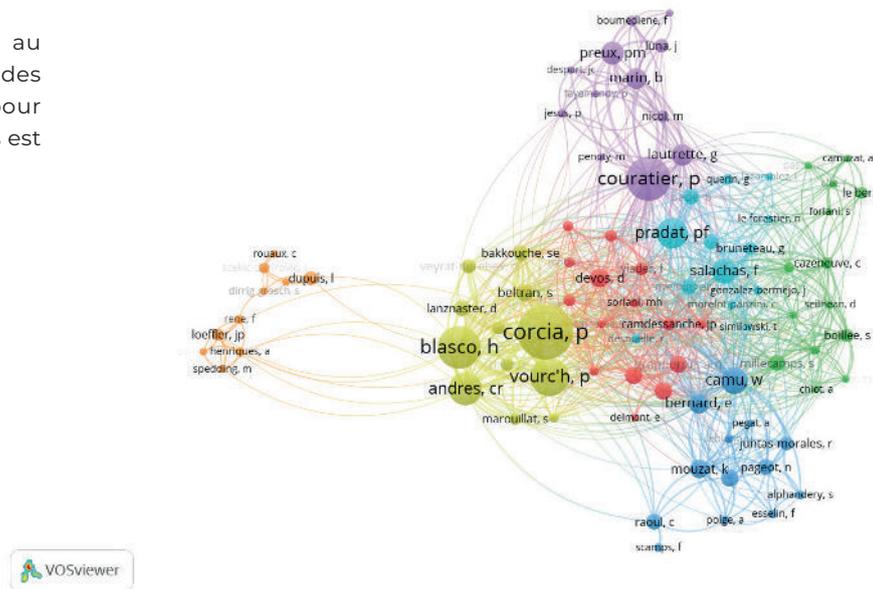


Figure 4 – Cartographie des chercheurs français (articles avec adresse française en Corresponding Author)

Cette cartographie permet d'identifier les équipes françaises publiant sur la thématique. Elle permet également de disposer d'information pour la recherche de collaborations. On retrouve sur cette carte les principaux experts de la recherche sur cette thématique :

- **Philippe CORCIA, Patrick VOURC'H, Héliène BLASCO et Christian Robert ANDRES** (Tours)
- **Philippe COURATIER** (Limoges)
- **Pierre-François PRADAT** (Paris)
- **William CAMU** (Montpellier)
- **François SALACHAS** (Paris)

II Études cliniques

Cette partie s'appuie sur les données disponibles dans la base internationale ClinicalTrials.gov ainsi que la base française SIGREC. Elle vise à fournir des informations sur les études cliniques réalisées sur la thématique étudiée, en France mais également au niveau mondial.

E Études ouvertes au niveau mondial et en France

Le **Tableau 4** montre que 419 études cliniques ont ouvert entre 2012 et 2021 au niveau mondial, avec une augmentation en deuxième période. L'Europe participe à 41 % des études versus 46 % pour les USA. La France reste au deuxième rang mondial devant l'Italie et le Canada qui augmentent leur rang mondial et leur part mondiale entre les 2 périodes.

Pays	2012-2021	P3 : 2012-2016			P4 : 2017-2021		
	Nb EC	Nb EC	Rang	Part (%)	Nb EC	Rang	Part (%)
World	419	171			248		
EU28	170	70		40.9	100		40.3
USA	194	76	1	44.4	118	1	47.6
France	82	39	2	22.8	43	2	17.3
Italy	58	22	3	12.9	36	3	14.5
Canada	53	18	5	10.5	35	4	14.1
Germany	48	19	4	11.1	29	6	11.7
UK	48	17	6	9.9	31	5	12.5
Belgium	39	15	7	8.8	24	9	9.7
Spain	38	15	7	8.8	23	10	9.3
Netherlands	38	13	9	7.6	25	8	10.1
Australia	36	8	10	4.7	28	7	11.3

Tableau 4 – Nombre d'essais cliniques ouverts au niveau mondial

Le **Tableau 5** fournit le détail des Promoteurs des 82 études ouvertes en France. On observe 36 études à Promotion industrielle, 45 études étant promues par des institutions académiques (40 Promotions CHU et 5 Promotions par d'autres institutions).

Promoteurs études ouvertes en France	2012-2021	P3 : 2012-2016		P4 : 2017-2021	
	Nb EC	Nb EC	Part (%)	Nb EC	Part (%)
Études ouvertes en France	82	39		43	
Promotion Académique - France	45	24	61.5	21	48.8
<i>Promotion CHU</i>	40	22	56.4	18	41.9
<i>Promotion CH</i>	0	0	0.0	0	0.0
<i>Promotion Autres</i>	5	2	5.1	3	7.0
Germany	1	0	0.0	1	2.3
Promotion Industrielle	36	15	38.5	21	48.8

Tableau 5 – Liste des Promoteurs associés aux études ouvertes en France

F Analyse des inclusions

La base de données SIGREC recense toutes les études interventionnelles promues par des Établissements de Santé, avec le nombre d'inclusions par année et par centre.

Année inclusions	Centres CHU	Centres CH	Autres centres	TOTAL
2012	9	2	2	9
2013	11	2	2	11
2014	15	3	3	15
2015	17	3	2	17
2016	12	2	2	12
2017	12	3	2	12
2018	9	3	1	9
2019	9	2	1	9
2020	8	1	0	8
2021	13	1	0	13
2012-2021	42	5	4	42

Tableau 6 – Nombre d'études actives par catégorie

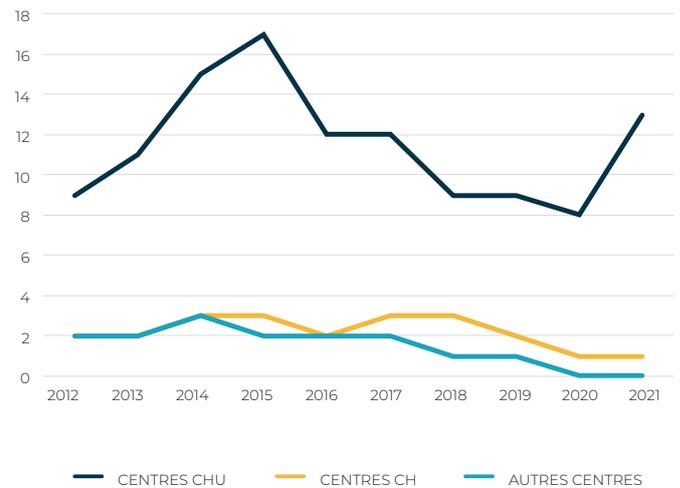


Figure 5 – Nombre d'études actives par catégorie

Le **Tableau 6** et la **Figure 5** montrent que le nombre d'études actives dans la thématique a légèrement baissé ces dernières années, avec environ 10 études actives par an.

Année inclusions	Centres CHU	Centres CH	Autres centres	TOTAL
2012	83	5	10	98
2013	199	3	13	215
2014	165	2	8	175
2015	335	0	1	336
2016	293	7	0	300
2017	292	1	32	325
2018	292	8	58	358
2019	238	9	36	283
2020	110	0	0	110
2021	230	0	0	230
2012-2021	2 237	35	158	2 430

Tableau 7 – Nombre d'inclusions par catégorie

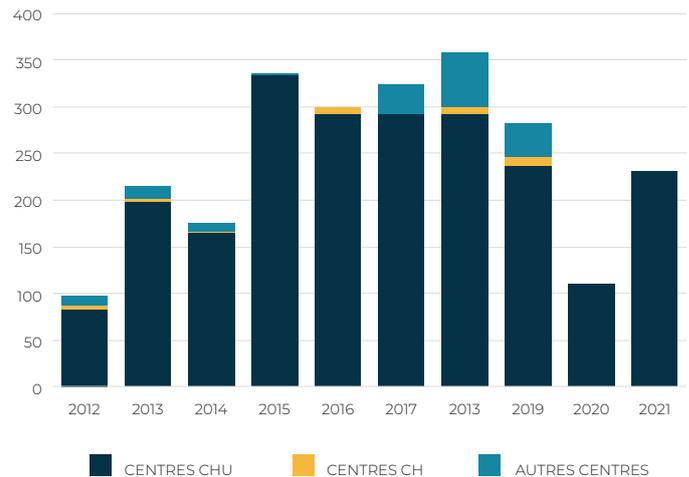


Figure 6 – Nombre d'inclusions par catégorie

Le **Tableau 7** et la **Figure 6** montrent que près de 2 240 patients ont été inclus sur les 10 ans. Nombre d'inclusion annuel relativement stable (autour de 200) au cours du temps, sauf en 2020. Inclusions majoritairement réalisées en CHU.

Retrouvez l'ensemble de l'étude Brain Health sur le **site du CNCR**

