

RÉPERTOIRE NUMÉRIQUE DÉTAILLÉ



Archives scientifiques

De l'Unité 193

« Myopathie »,

dirigée par Jean Demos

Dossiers de malades atteints de
myopathie

Instituts
thématiques



Inserm

Institut national
de la santé et de la recherche médicale

Service des Archives

Contact : archives.disc@inserm.fr

Décembre 2014



RÉCAPITULATIF

Lieu de conservation : Archives nationales.

Cote : 20160082/1 à 20160082/50

Communicabilité :

Volume : 50 « dimabs ».



SOMMAIRE

RÉCAPITULATIF	2
SOMMAIRE	2
INTRODUCTION	3
Identification du versement	3
Contexte.....	3
Contenu et structure	4
Conditions d'accès et utilisation.....	5
Sources complémentaires.....	5
Contrôle de la description	6
CORPS DU RÉPERTOIRE.....	7
Dossiers de patients myopathes.....	7
TABLE DES MATIÈRES	10



INTRODUCTION

Identification du versement

Référence

20150063/1-20150063/50.

Intitulé

Dossiers de malades atteints de Myopathies - Unité 193 « Myopathie » dirigée par Jean Demos.

Dates

1946-1988.

Niveau de description

Fonds.

Importance matérielle

50 articles, 50 conteneurs d'archives type « dimabs », 15 ml.

Contexte

Nom du producteur

Jean Demos.

Unité 193.

Historique du producteur

Le docteur Jean Demos est né le 4 mars 1919. Il obtient sa licence es-sciences incluant le certificat de chimie biologique en 1949 et de physiologie générale en 1955. En 1949, il devient externe des hôpitaux de Paris, puis de 1953 à 1957, il y fait son internat ce qui le conduit en 1957 au doctorat en médecine. Il obtient le titre honorifique de Lauréat de la Faculté de Médecine.

Il exerce à l'hôpital Necker en tant que chercheur sur la myopathie au sein de l'unité de recherche 15, INH puis Inserm du Dr Georges Schapira, où il associe recherche fondamentale et travail clinique. En effet, en parallèle à ses travaux de recherche sur la myopathie, il prend en charge une consultation de patients atteints de cette maladie (des enfants principalement).

Très concerné par cette-ci et par la souffrance des enfants qu'il reçoit en consultation, et de leurs parents, il songe à la création d'une association interactive de malades de la myopathie, de leurs parents et du corps médical. Cette association voit le jour en 1958 sous le nom d'AFM, Association Française contre la Myopathie. Lorsqu'en 1981, l'AFM se dote d'un Conseil Scientifique, il en devient membre.

C'est en 1981 que l'Inserm lui accorde l'ouverture d'une unité de recherche (193) dédiée à la recherche sur la myopathie. Il en reste le directeur jusqu'en 1985, date à laquelle il prend sa retraite. Cette même unité fermera définitivement un an après son départ.

Au cours de sa recherche sur la myopathie, Jean Demos met en évidence un enzyme existant dans les plaquettes sanguines et les globules rouges chez tout être humain. Mais Jean Demos constate que chez les myopathes, cet enzyme est porteur d'une « variante » ou anomalie qu'il lie à une mutation génétique. Les mères des myopathes peuvent également être porteuses de cet enzyme sans pour autant être atteintes de myopathie, mais en être le vecteur. Il a orienté son travail de chercheur sur la biochimie et la génétique.

En tant que clinicien il a beaucoup utilisé la kinésithérapie permettant de retarder le développement de la maladie en faisant travailler les muscles. Ayant également observé une dérégulation du débit sanguin (ralentissement) chez les sujets myopathes, il a élaboré une technique « physiothérapique - vaso-dilatatrice » qui permettait aussi de ralentir ce processus. Après Jean Demos, les chercheurs s'orientent vers le domaine « neuro-musculaire » et confirment l'origine génétique de la maladie.

Historique de la conservation

Après le départ du Dr Jean Demos, les archives ont été conservées par le Dr Arnold Munnich, alors directeur de l'Unité 12. Depuis 1991, elles sont conservées aux Archives de l'Inserm.

Le fonds est transféré des archives de l'Inserm aux Archives nationales, sur le site de Pierrefitte-sur-Seine.

Modalités d'entrée

Les archives ont été collectées en 1991 auprès d'Arnold Munnich, alors directeur de l'unité 12, par Hélène Chambefort, responsable du service des Archives.

Contenu et structure

Présentation du contenu

Le fonds est composé de dossiers de patients du Dr Jean Demos. Il s'agit très majoritairement de dossiers d'enfants atteints de myopathie et d'un infime nombre de dossiers d'enfants suspects de myopathie mais non atteints.

Ces dossiers contiennent également de la correspondance entre le médecin et les parents essentiellement et/ou le médecin et des confrères.

Evaluation, tris et élimination, sort final

Pas d'élimination.

Accroissement

Le versement présent est clos.

Mode de classement

Les dossiers ont été classés par ordre alphabétique du nom des patients.

Conditions d'accès et utilisation

Conditions d'accès

120 ans pour tous les articles (protection du secret médical).

Conditions de reproduction

Selon règlement en salle de lecture.

Langue

Les documents sont en langue française.

Caractéristiques matérielles

Il n'existe pas de contraintes matérielles particulières.

Sources complémentaires

Lieu de conservation des originaux

Le versement a été transféré aux Archives nationales, sur le site de Pierrefitte sur Seine.

Lieu de conservation des copies

Il n'existe pas de copie à notre connaissance.

Sources complémentaires

Rapports d'activités de l'unité 193 (1980-1984), cote interne : 9203-271.

Fonds de Jean-Claude Kaplan, chercheur à l'Inserm (Unité 129 Physiologie et Pathologie génétique et moléculaire), cote Archives nationales : 20080695.

Le docteur Jean Demos s'est appuyé sur ces dossiers médicaux pour la rédaction de plusieurs publications, en auteur principal ou en collaboration avec d'autres chercheurs. La liste de ces publications est disponible dans les rapports d'activité de l'unité.

Contrôle de la description

Notes de l'archiviste

Cet instrument de recherche a été réalisé par Maryvonne Prêteseille, assistante archiviste, sous la direction d'Hélène Chambefort.

Règles

Cet instrument de recherche est conforme à la norme ISAD(G) et aux recommandations de la direction des Archives de France en la matière.

Date

Cet instrument de recherche a été réalisé en décembre 2014.



CORPS DU RÉPERTOIRE

Dossiers de patients myopathes

De A à Z

20150063/1-50 Dossiers de malades

1946-1988

20150063/1	ABA - AMA.
20150063/2	AMAR - AUD.
20150063/3	AUDO - BAR.
20150063/4	BARO - BEI.
20150063/5	BEL - BER.
20150063/6	BERT - BOD.
20150063/7	BODE - BOU.
20150063/8	BOUM - BRI.
20150063/9	BRIS - CAN.
20150063/10	CAP - CHAB.
20150063/11	CHABO - CHE.
20150063/12	CHER - COL.
20150063/13	COLO - CRI.
20150063/14	CRO - DAV.
20150063/15	DE A - DE S.
20150063/16	DESP- DOU.
20150063/17	DOUT- DUM.
20150063/18	DUN - EST.
20150063/19	ESTR - FIT.
20150063/20	FLA - FRI.

20150063/21	FRO - GAZ.
20150063/22	GÉA - GOU.
20150063/23	GOUB - GRU.
20150063/24	GUE - HAU.
20150063/25	HEB - JAC.
20150063/26	JACQ - KUN.
20150063/27	LAA - LAN.
20150063/28	LANO - LE C.
20150063/29	LEC - LEL.
20150063/30	LELO - LEP.
20150063/31	LE P - LIE.
20150063/32	LIEG - LYO.
20150063/33	MAB - MAR.
20150063/34	MAR - MEK.
20150063/35	MEL - MOH.
20150063/36	MOI - MOU.
20150063/37	MOUL - NOR.
20150063/38	NOS - PAT.
20150063/39	PATR - PET.
20150063/40	PETI - PIT.
20150063/41	PIV - PY.
20150063/42	QUE - REN.
20150063/43	RENA - ROH.
20150063/44	ROI - SAI.
20150063/45	SAL - SCH.

20150063/46	SCHN - SPI.
20150063/47	SQU - THE.
20150063/48	THI - TRAN.
20150063/49	TWO - VID.
20150063/50	VIDE - ZUR.



TABLE DES MATIÈRES

RÉCAPITULATIF	2
SOMMAIRE	2
INTRODUCTION	3
Identification du versement	3
Référence.....	3
Intitulé	3
Dates	3
Niveau de description.....	3
Importance matérielle.....	3
Contexte.....	3
Nom du producteur	3
Historique du producteur	3
Historique de la conservation	4
Modalités d'entrée	4
Contenu et structure	4
Présentation du contenu	4
Evaluation, tris et élimination, sort final.....	5
Accroissement	5
Mode de classement	5
Conditions d'accès et utilisation.....	5
Conditions d'accès	5
Conditions de reproduction	5
Langue	5
Caractéristiques matérielles.....	5
Sources complémentaires.....	5
Lieu de conservation des originaux	5
Lieu de conservation des copies	5
Documents de même provenance.....	Erreur ! Signet non défini.
Sources complémentaires	5
Contrôle de la description	6
Notes de l'archiviste	6
Règles	6
Date	6

CORPS DU RÉPERTOIRE.....	7
Dossiers de patients myopathes.....	7
De A à Z.....	7
TABLE DES MATIÈRES	10

