

Compte rendu de la réunion RIME du 4 octobre 2018

Thème Accompagnement des malades

par Isabelle CIZEAU

Point sur le Plan National Maladies Rares 3 PNM3

Nathalie Triclin-Conseil fait un point sur le PNMR3 qui a été annoncé officiellement le 4 juillet 2018.

Ce plan a été difficile à mettre en place. L'Alliance Maladies Rares (AMR) s'est investi énormément pour ce plan : Rencontres Elysée, Matignon, Parlementaires, conférence au sénat en janvier 2017,

Ce plan en quelques chiffres représente :

- 718 millions d'euros sur 5 ans
- 20 millions dédiés à la recherche
- 13 millions pour les filières (par contre les centres de compétences ne sont toujours pas financés)
- un objectif de 100 PNDS (protocoles national de diagnostic et de soins), ...

Les points forts de ce plan :

- gouvernance renforcée
- visibilité sur 5 ans

Les grands thèmes du plan :

- Accéder à un diagnostic rapide
- Innover pour traiter
- Améliorer la qualité de vie et l'autonomie des malades
- Communiquer/former
- Moderniser les organisations et optimiser les financements nationaux.

Sylvie ESCALON, cheffe de projet à la DGOS complète l'intervention de la présidente de l'alliance en rappelant le contenu des deux premier plans maladies rares.

- PNMR1 : les maladies rares deviennent un enjeu de santé publique. Création de 131 centres de référence maladies rares
- PNMR2 : structuration des filières de santé maladies rares

Elle rappelle les chiffres clés :

- 7000 maladies rares identifiées à ce jour
- 387 centres de référence
- 23 filières de santé maladies rares
- 24 réseaux européens de référence maladies rares (ERN)
- Plus de 220 associations de malades.

Le contexte est favorable à ce 3^e plan :

- Les filières sont un atout pour le parcours de soin et la recherche,
- Le plan profite des apports du plan génomique et du plan cancer,
- La mise en place de la BNDMR (banque nationale des données maladies rares),
- L'annonce de la stratégie plan santé « Ma santé 2022 » qui va offrir des outils pour les maladies rares (outils numérique, télémédecine, télé-expertise, ...).

Le plan comporte 11 axes :

- réduction de l'errance diagnostique,
- faire évoluer le dépistage néonatal-prénatal et préimplantatoire,
- renforcer le partage des données,
- faciliter l'accès aux traitements,
- impulser un nouvel élan sur la recherche (avec l'Europe),
- développer l'innovation et les traitements,
- Améliorer le parcours de soin,
- permettre une société inclusive (à l'école, au travail, ...) ,
- former les professionnels de santé,
- renforcer le rôle des filières,
- co-pilotage par les cabinets des ministères de la santé et de la recherche.

Des plateformes d'expertise « Maladies rares » devraient être créées dans les CHU.

Un appel à projet pour relabelliser les filières de santé maladies rares va être lancé. La date limite de dépôt des candidatures est fixée le 28 janvier 2019. Les associations devraient être sollicitées.

Présentation du projet EJP par Daria Jukowska

EJP European Joint Programme Maladies Rares

Objectif: meilleure structuration des efforts de recherche sur les maladies rares au sein de l'Espace européen de la recherche (ERA) grâce à un nouvel outil de cofinancement.

Ce programme a pour ambition de :

- Structurer les recherches sur les maladies rares en Europe afin d'accélérer les travaux,
- Développer 1000 nouvelles thérapies pour les maladies rares,
- Développer une méthodologie pour évaluer l'impact des traitements sur la vie quotidienne des malades.

Le programme est établi sur 5 ans et est cofinancé par l'union européenne et les états membres (33 pays).

Présentation des compagnons Maladies Rares - projet pilote en région Nouvelle Aquitaine

Clément PIMOUGUET responsable du projet rappelle l'objectif de ce projet, soutenu par l'ARS Nouvelle Aquitaine, qui est de mettre en œuvre les concepts de « pair-aidance » et de savoir « expérientiel » pour aider les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches dans les différentes démarches (médicales, administratives, sociales, ...). 3 leviers de proximité vont être activés : la proximité avec les malades, la connaissance du langage des professionnels de santé et médico-social et une identification réciproque.

Les enjeux de cette expérience pour pouvoir dupliquer ce modèle sur le territoire Français :

- Promouvoir un droit à l'accompagnement,
- Démontrer que le « Compagnon maladie rare » est un chaînon manquant auprès des instances publiques (MDPH, Hôpitaux), des dispositifs de coordination, des associations de malades, ...

Les 7 femmes compagnons maladies rares qui ont été recrutées sont des patientes experts ou des aidants experts. Elles sont salariées à temps partiel. Pour mener ce nouveau métier elles vont être formées à l'ETP, à l'écoute, aux techniques d'entretien, ...

Accompagnement Maladies Rares - Témoignages

1) Marie-Pierre BICHET - Vice présidente de l'AMR

La loi HPST (Hôpital, patients, santé, territoires) décrit dans l'article 84 l'éducation thérapeutique « Action d'accompagner, apporter assistance et soutien aux malades ». Malheureusement en l'absence de décret et la notion reste mal définie.

Le rapport de Christian SAOUT « Cap santé » a retenu 28 expériences dont 3 portent sur les maladies rares (AFM Téléthon en Normandie et en Océan Indien et AMR en Nouvelle Aquitaine – les compagnons maladies rares).

L'objectif de ces expériences est de promouvoir un droit à l'accompagnement.

L'accompagnement des malades atteints de maladies rares est important compte tenu de :

- l'isolement des malades,
- l'éloignement des centres de référence,
- les maladies qui sont complexes et multi-système,
- le manque de programme d'éducation thérapeutique ETP.

Cette situation engendre :

- des ruptures de parcours,
- des errances ou des impasses diagnostic,
- des difficultés de transition enfant/adulte,
- des difficultés liés à l'éloignement géographique,
- des difficultés de prise en charge en situation d'urgence,
- des difficultés de prise en charge en Outre Mer.

Ainsi les associations jouent un rôle majeur dans l'accompagnement des malades.

D'autres acteurs et organismes doivent un soutien pour les malades et leurs proches :

- les compagnons maladies rares,
- les délégués régionaux de l'AMR,
- les centres de références/les centres de compétences pour la coordination des soins,
- les acteurs du médico social,
- les professions de l'éducation thérapeutique (UTEP, UTET dans les CHU),
- la fondation maladies rares avec les appels à projet pour les sciences humaines et sociales.

L'axe 7 du PNMR prévoit :

- de développer l'information pour rendre les structures d'aide plus visibles,
- de garantir les conditions d'une annonce diagnostique adaptée (valorisation de l'acte),
- de faciliter l'accès à l'ETP avec 10 millions d'euros sur 5 ans,
- de mobiliser les dispositifs de coordination et de prise en charge, les PNDS (protocoles nationaux de diagnostic et de soins). Avec un objectif de 100 PNDS par an et 20 millions d'euros sur 5 ans,
- Développer la télémédecine et l'innovation en santé (avec le développement du dossier médical partagé DMP)

L'axe 8 du PNMR prévoit de faciliter l'inclusion des personnes malades et ainsi de :

- faciliter l'accès aux dispositifs de prise en charge sanitaire (les filières de santé maladies rares, ...) et médico-sociale (les MDPH, ...),
- d'organiser le partenariat avec le dispositif Handi Rare,
- d'améliorer les modes d'accès aux soins,
- de développer le projet d'accès en autonomie en santé,
- de permettre un parcours scolaire pour tous,
- De faciliter l'accès, le maintien et le retour à l'emploi
- ...

Les besoins de l'AMR et des associations de maladies rares sont :

- renforcer les capacités d'accueil des associations,
- produire des données en sciences humaines et sociales pour connaître les véritables besoins et difficultés des malades et des aidants,
- de développer l'ETP en proximité avec l'aide des associations et des patients experts,
- de renforcer l'implication des filières de santé maladies rares et des centres de références, des MDPH, les acteurs du médico-social,
- d'impliquer et mobiliser les agences régionales de santé (ARS).

2) Gérard Viens - Vice président de l'AMR

Accompagner un parcours de vie spécifique et sans rupture

Un malade atteint d'une maladie rare doit vivre avec sa maladie toute sa vie. Il faut reconnaître la place des malades dans la société et leur permettre d'être un citoyen à part entière.

Malheureusement dans sa vie le malade va connaître des ruptures de parcours. Les aidants sont donc précieux pour les aider à surmonter ces difficultés.

Les grandes étapes du parcours de vie d'un malade sont les suivantes s :

- le diagnostic avec le repérage des vulnérabilités de la personne,
- les différents protocoles médicaux et paramédicaux,
- la scolarisation, les études,
- l'insertion dans le monde du travail
- l'intégration dans la vie sociale et citoyenne.

Gérard Viens illustre ces besoins d'intégration dans la société par l'exemple de création d'une Maison d'Accueil Spécialisée (MAS) qui se veut ouverte sur la ville et qui est devenue un lieu d'accueil pour des start-up dans le domaine de la communication et de création de robots.

EURORDIS - Présentation Enquête européenne sur l'impact sociale et sur la vie quotidienne des malades atteints de maladies rares par Raquel CASTRO

3000 personnes ont participé à cette enquête. Les résultats sont disponibles [ici](#).

Les résultats de l'enquête montrent que les maladies rares ont **un impact majeur au quotidien pour plus de 80% des patients et de leurs familles**, et que la gestion des soins journaliers et leur coordination pèse lourdement sur patients et familles:

- **42%** des répondants consacrent **plus de 2 heures** par jour aux soins nécessaires.
- **62%** des répondants consacrent plus de 2 heures par jour aux tâches liées à la maladie tandis que **près d'un tiers consacrent plus de 6 heures par jour aux soins nécessaires à un patient.**
- Au moins **64%** des soignants sont des femmes.

- **38%** des répondants n'ont pas pu aller travailler pour cause de problèmes de santé durant plus de **30 jours au cours des 12 derniers mois**.
- **41%** des patients et soignants ont eu besoin d'un congé spécial au travail sans avoir pu l'obtenir.

Raquel CASTRO présente également le projet **INNOV'CARE 2015-2018** issu des réflexions d'un groupe de travail chargé de donner des recommandations sur les parcours de soins.

Ce projet a pour vocation de donner une voix aux besoins sociaux et à la vie quotidienne des personnes vivant avec une maladie rare. Il répond à la nécessité d'une coordination entre les fournisseurs de services dans l'Union européenne des États membres.

Un projet pilote est en cours en Roumanie. Il a pour objectif de combler les manques de coordination entre les services. Un nouvel acteur, le gestionnaire de cas, a été créé. Les premiers résultats de cette expérimentation font apparaître une meilleure connaissance des droits et des dispositifs pour le malade et plus de capacité pour gérer le parcours de soins.

Information sur le projet **INNOV'CARE** [ici](#)

Fondation maladies rares- Les appels à projet en sciences humaines et sociales

Heidi SOUSSI de la fondation maladies rares présente le processus de sélection d'un appel à projet. La fondation maladies rares lance 5 à 7 appels à projet par an. Les associations doivent déposer leur candidature sur le portail de la FMR. Les différents types d'appel à projets sont les suivants :

- Projet pour améliorer le quotidien des malades,
- Projet pour mieux connaître les maladies rares,
- Projet de développement de nouveaux médicaments.

Ces appels à projet peuvent déboucher sur des publications, des communications, des mises à jour de programmes d'ETP, des programmes d'actions au sein des filières de santé maladies rares, des recommandations sur la transition enfant/adulte, ...

Témoignage de la coordonatrice de la filière NeuroSphinx - Docteur Cecilia Cretolle

Le docteur Cretolle rappelle l'objectif des filières :

- Faciliter l'orientation des patients et des professionnels de santé,
- Mutualiser les moyens de coordination,
- Améliorer la prise en charge
- Accroître la visibilité au niveau international.

Les filières qui doivent être en lien fort avec les associations doivent :

- améliorer le continuum Diagnostic-Soins et recherche fondamentale,
- impulser et coordonner les actions visant à améliorer la prise en charge du malade.

La place des **associations au sein des filières de santé maladies est essentielle** et doit se faire au sein des réseaux médicaux et paramédicaux. Les associations doivent participer à la mise en place des programmes d'ETP (patients expert), à l'élaboration des PNDS et à la recherche clinique, et aux actions portant sur le médico-social (inclusion scolaire et professionnel, ...).

Les associations sont un relais de communication essentiel pour les filières (réseaux sociaux, newsletter, journée des associations, ...).

Des groupes interfilières ont été pour traiter de sujets communs tels que l'ETP ? Mise en place d'un annuaire des ETP disponible [ici](#) , la transition enfant/adulte, le médico-social, relation ville/hôpital, ... Des goodies et des livrets interfilières ont (vont) être créés.

Présentation du réseau maladies rares Méditerranéen

Ce réseau a été mis en place dans le secteur de Montpellier (prochainement sur Toulouse) pour accompagner et coordonner les parcours de soins.

Les principales missions de ce réseau sont :

- l'écoute/l'orientation/l'accompagnement,
- la coordination des différents acteurs,
- la formation des professionnels et du grand public

Les informations sur ce réseau sont disponibles [ici](#)