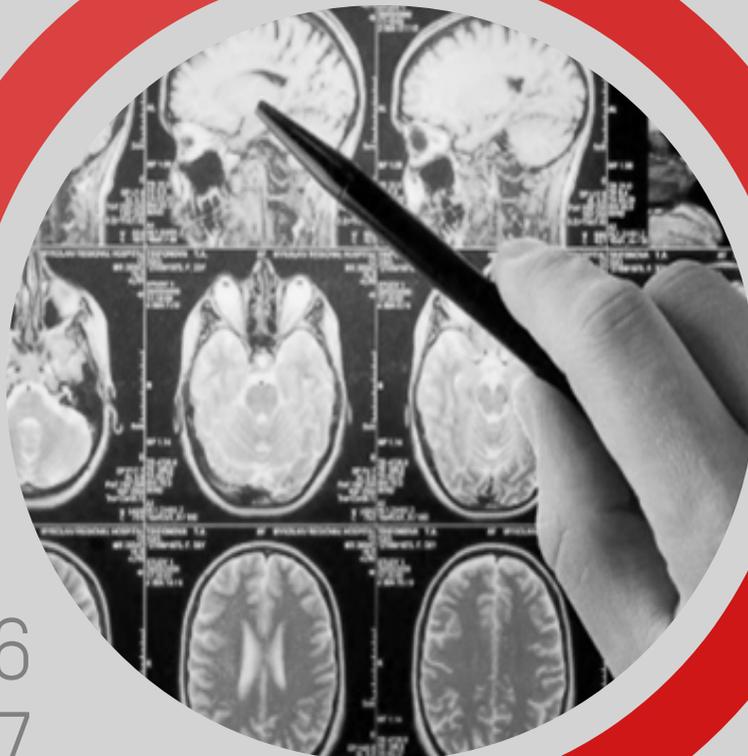




BRAIN-TEAM

Filière Nationale de Santé
Maladies rares du système nerveux central



2016
2017

RAPPORT D'ACTIVITÉS

filières de santé
maladies rares

CHU
ANGERS
CENTRE HOSPITALIER
UNIVERSITAIRE

Financées et pilotées par le
Ministère chargé de la Santé



Retrouvez l'intégralité des rapports d'activités des 23 Filières de Santé Maladies Rares dans le Rapport d'activité maladies rares 2017 publié par la DGOS. Ce rapport offre aux professionnels, au public et au ministère de la santé un panorama des activités réalisées par les CRMR et centres apparentés dans le domaine des maladies rares. Ceci afin de rationaliser, c'est-à-dire rendre plus équitables et plus transparents, les financements mis à disposition des établissements pour leurs missions.



23 Filières de Santé Maladies Rares (FSMR) ont été mises en place en 2014 - 2015 dans le cadre du 2ème Plan National Maladies Rares. Ces Filières sont des réseaux nationaux dont les missions sont de faciliter l'orientation et la prise en charge des patients atteints de maladies rares et de leurs familles, mais aussi de faciliter la collecte des données de santé, la diffusion des bonnes pratiques, la coordination des actions de recherche, d'enseignement ou de formation. Elles permettent aujourd'hui de coordonner 109 Centres de Référence Maladies Rares (CRMR) qui viennent d'être labellisés pour la période 2017-2022.

Parmi les 23 filières, 4 fédèrent les CRMR qui prennent en charge les maladies neurologiques, dont 3 filières sont exclusivement neurologiques : FILNEMUS (maladies neuromusculaires), FILSLAN (SLA et maladies du neurone moteur) et BRAIN-TEAM (maladies rares du système nerveux central); la filière FAVAMulti prend quant à elle en charge les maladies vasculaires et à ce titre les malformations artério-veineuses rares du cerveau et de la moelle.

Depuis mai 2015, la filière BRAIN-TEAM coordonne les actions des Centres de Référence prenant en charge les maladies rares à expression motrice ou cognitive du système nerveux central. Depuis, le champ des pathologies s'est ouvert, et la filière couvre aujourd'hui des groupes d'atteintes neurologiques vasculaires, inflammatoires, auto-immunes ainsi que les troubles rares du sommeil.

FICHE D'IDENTITÉ

Animateur : Pr Christophe Verny

Chef de projet : Sophie Bernichtein

Chef de projet adjoint : Bénédicte Belloir

Etablissement d'accueil : CHU d'Angers

Site internet : www.brain-team.fr

PÉRIMÈTRE

La **Filière de Santé Maladies Rares BRAIN-TEAM** réunit un ensemble de ~500 maladies rares neurologiques ayant pour dénominateur commun une atteinte du système nerveux central.

Ces pathologies peuvent être à expression motrice ou cognitive, familiale ou sporadique avec un spectre d'atteinte très large chez le patient puisqu'elles peuvent survenir à tout âge de la vie.

Le champ d'action clinique de BRAIN-TEAM peut se présenter par groupes d'atteinte du système nerveux central :

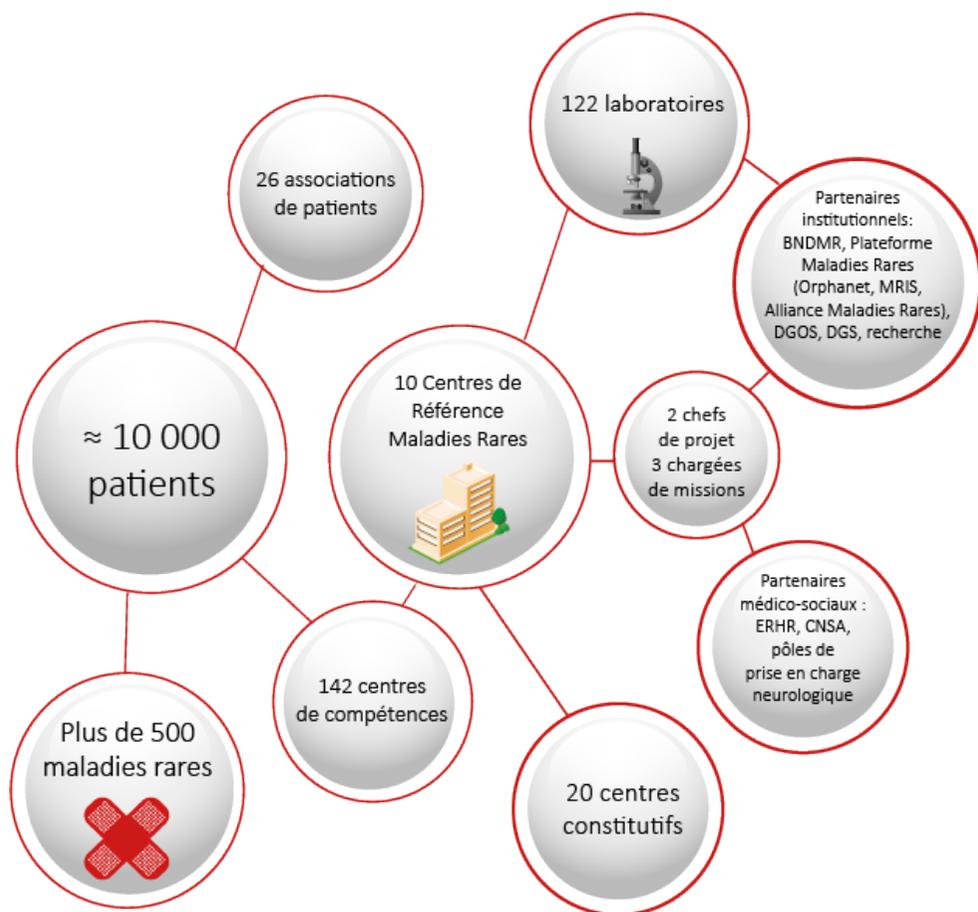
- atteintes motrices
- atteintes cognitives
- atteintes vasculaires
- atteintes inflammatoires
- atteintes paranéoplasiques
- atteintes de la substance blanche
- troubles rares du sommeil

GROUPES DE PATHOLOGIES

ATROPHIES MULTISYSTÉMATISÉES, DÉMENCES RARES (démences fronto-temporales, aphasies primaires progressives, dégénérescences cortico - basales, paralysies supranucléaires progressives), **LEUCODYSTROPHIES ET LEUCOENCÉPHALOPATHIES** (hypomélinisantes et démyélinisantes), **MALADIE DE HUNTINGTON, MALADIES INFLAMMATOIRES RARES DU CERVEAU ET DE LA MOELLE** (encéphalomyélite, myélite transverse, névrite optique, rhombencéphalite, sclérose en plaque de l'enfant, vascularites du système nerveux central...), **MALADIES RARES NEUROGÉNÉTIQUES** (ataxies, paraparésies spastiques, dystonies, tremblements rares...), **MALADIES VASCULAIRES RARES DU CERVEAU ET DE L'ŒIL** (CADASIL, maladie de Moya-Moya, anévrismes cérébraux familiaux, angiopathies amyloïdes...), **NARCOLEPSIES ET HYPERSOMNIES RARES, SYNDROME GILLES DE LA TOURETTE, SYNDROMES NEUROLOGIQUES PARANÉOPLASIQUES ET ENCÉPHALITES AUTO-IMMUNES.**

RÉSEAU BRAIN-TEAM

Suite à la relabellisation des Centres de Référence Maladies Rares de 2017, la prise en charge des patients de la filière s'organise en réseau autour de 30 Centres de Référence Maladies Rares (dont 10 centres coordonnateurs et 20 sites constitutifs), appuyés par 142 centres de compétences adultes et enfants répartis en métropole et en outre-mer.



LES CENTRES DE RÉFÉRENCE



Centre coordonnateur : Pr Alexandra Durr (Paris, Pitié-Salpêtrière)

5 centres constitutifs : Pr Mathieu Anheim (Strasbourg), Pr Cyril Goizet (Bordeaux), Pr Diana Rodriguez (Paris, Armand Trousseau), Pr Christophe Verny (Angers), Pr Marie Vidailhet (Paris, Pitié-Salpêtrière)

18 centres de compétences



Leucodystrophies et leucoencéphalopathies rares

Centre coordonnateur : Pr Odile Boespflug-Tanguy (Paris, Robert Debré)

2 centres constitutifs : Pr Patrick Aubourg (Kremlin-Bicêtre), Pr Pierre Labauge (Montpellier)

8 centres de compétences



Syndromes Neurologiques Paranéoplasiques et Encéphalites Autoimmunes

Centre coordonnateur : Pr Jérôme Honnorat (Lyon)

2 centres de compétences

cercvco



Maladies Vasculaires Rares du Cerveau et de l'Œil

Centre coordonnateur : Pr Hugues Chabriat (Paris, Lariboisière)

24 centres de compétences

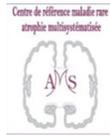


Maladie de Huntington

Centre coordonnateur : Pr Anne-Catherine Bachoud-Lévi (Créteil)

5 centres constitutifs : Pr Alexandra Durr (Paris, Pitié-Salpêtrière), Pr Diana Rodriguez (Paris, Armand Trousseau), Pr Clémence Simonin (Lille), Pr Brigitte Soudrie (Hendaye), Pr Christophe Verny (Angers)

15 centres de compétences



Atrophie multisystématisée

Centre coordonnateur : Pr Olivier Rascol (Toulouse)

1 centre constitutif : Pr Wassilios Meissner (Bordeaux)

16 centres de compétences



Maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle

Centre coordonnateur : Pr Kumaran Deiva (Kremlin-Bicêtre)

2 centres constitutifs : Dr Romain Marignier (Lyon), Pr Anne-Caroline Papeix (Paris, Pitié-Salpêtrière)

15 centres de compétences



Narcolepsies et Hypersomnies rares

Centre coordonnateur : Pr Yves Dauvilliers (Montpellier)

5 centres constitutifs : Pr Isabelle Arnulf (Paris, Pitié-Salpêtrière), Pr Patricia Franco (Lyon), Dr Michel Lecendreux (Paris, Robert Debré), Pr Damien Léger (Paris, Hôtel-Dieu), Pr Pierre Philip (Bordeaux)

13 centres de compétences



Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

Centre coordonnateur : Pr Bruno Dubois (Paris, Pitié-Salpêtrière)

17 centres de compétences

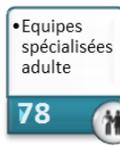
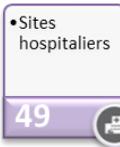
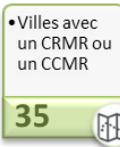
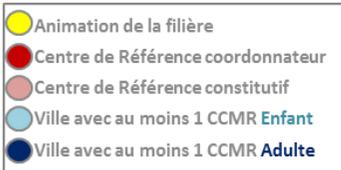
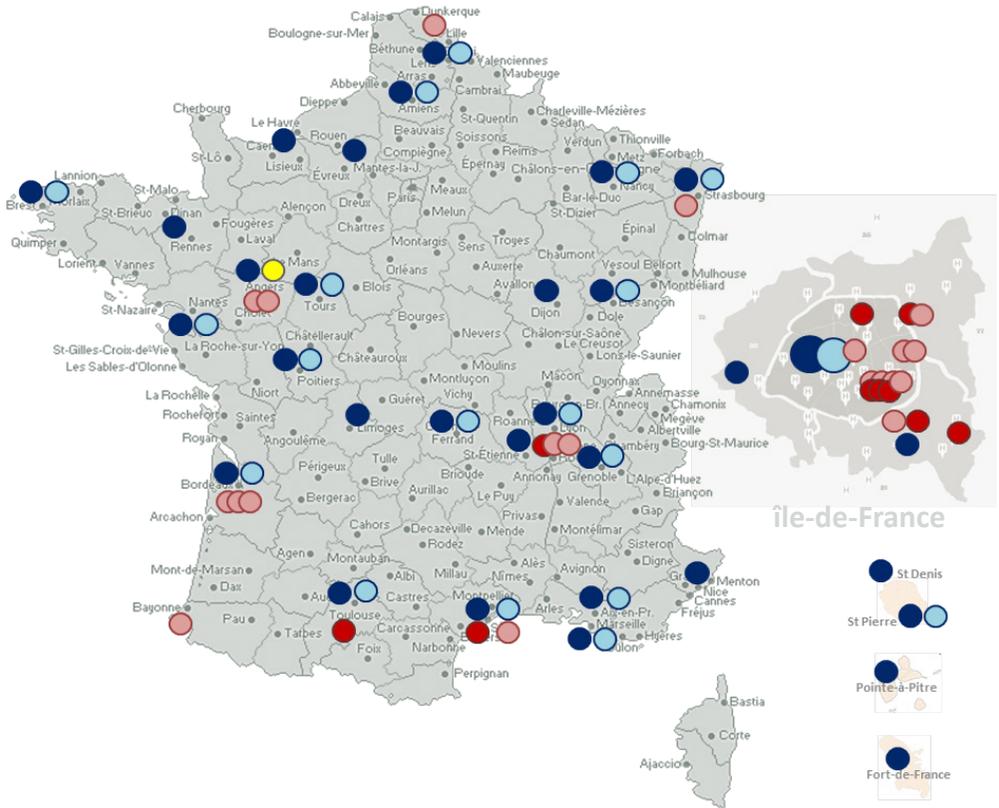


Syndrome Gilles de la Tourette

Centre coordonnateur : Pr Andreas Hartmann (Paris, Pitié-Salpêtrière)

14 centres de compétences

CARTOGRAPHIE



LES ASSOCIATIONS DE PATIENTS

26 ASSOCIATIONS AU COEUR DU DISPOSITIF

- ACC Association cavernomes cérébraux
- AFAF Association Française de l'Ataxie de Friedreich
- AFHA Association Française Hémiplégie Alternante
- AFSGT Association Française du Syndrome de Gilles de la Tourette
- AMADYS – Association des malades atteints de dystonie
- AMS-ARAMISE
- ANC-Association nationale de Narcolepsie Cataplexie et d'hypersomnies rares
- Aptes Association des personnes concernées par le tremblement - essentiel
- ARSEP Fondation pour l'aide à la recherche sur la sclérose en plaques
- ASL/HSP-France
- CADASIL France
- CSC Connaître les Syndromes Cérébelleux
- ELA Association européenne contre les leucodystrophies
- France-DFT
- KLS-France
- Les amis de Ianis
- PSP-France
- Tanguy Moya-Moya
- Comité Inter-associatif Maladie de Huntington (Huntington France, Huntington Avenir, Huntington Espoir, Dingdingdong, Kachashi, Un Arc en Ciel pour les Malades de Huntington, Huntington Actions, Sale Gène)

ORGANISATION

La filière est administrée autour d'un organigramme spécifique comprenant 4 organes de gouvernance



Le collège des CRMR a un rôle de conseil et statue sur la stratégie générale de développement de la filière, les recrutements et les modalités de financement. Il est composé de 2 représentants par Centres de Référence (CRMR), nommés pour 5 ans. Il se réunit 2 fois par an.

L'équipe projet de la filière conduit et coordonne le projet filière dans sa globalité. Elle est en charge d'identifier les besoins, de mettre en place les actions, d'en assurer leur pilotage, leur suivi et leur évaluation. Elle fédère les divers partenaires de la filière autour de projets communs, et s'assure de l'application des directives nationales demandées par la DGOS en lien avec les partenaires externes. Elle est actuellement composée de : 1 animateur, élu pour 5 ans, 1 chef de projet, 1 chef de projet adjoint, 1 chargé de mission médico-social, 1 chargé de mission territorial-sud, 1 chargé de mission PNDS (recrutement au 1er octobre 2017), 1 stagiaire communication en apprentissage (recrutement au 1er septembre 2017).

Le conseil de filière a un rôle décisionnel sur l'orientation et la stratégie de développement de la filière. Il est composé actuellement de 36 membres représentant les différents acteurs et partenaires de la filière. Il se réunit 1 fois par an lors de la Journée Nationale filière.

Les commissions de pilotage assurent une mission de pilotage, de mise en place et suivi des axes prioritaires du plan d'action annuel. Ces commissions peuvent donc être revues en fonction des nouvelles orientations adoptées dans les plans d'action de la filière. Pour 2016-2017, elles sont au nombre de 3, correspondant aux axes priorités du plan d'action 2016 de la filière. Chacune d'entre elles est composée des chefs de projet ou chargés de mission, de représentants de CRMR, de représentants des associations de patients et enfin de professionnels de soutien en lien avec la thématique de la commission.

Une charte de fonctionnement signée par les coordonnateurs de CRMR spécifie les liens entre la filière et ses partenaires.

ACTIONS MAJEURES

réalisées en 2016 - 2017



AXE 1

AMÉLIORATION DE LA PRISE EN CHARGE GLOBALE DES PATIENTS

Action 1

Intégration du data set minimum

Cette action a été mise en attente en 2016-2017 car elle doit s'inscrire dans le calendrier prévisionnel de déploiement de BaMaRa par la BNDMR. Pour notre filière, le déploiement est prévu en mode connecté ou autonome à partir du 1er trimestre 2018.

Action 2

Définition des codes Orpha

Dès 2016, la filière a initié l'identification des codes Orpha pour les pathologies de ses CRMR. La filière a travaillé avec ses CRMR afin de proposer une mise à jour des classifications Orphanet (codes Orpha) et a également proposé la création de nouveaux codes lorsque certaines maladies n'étaient pas codées (ex : sclérose en plaques de l'enfant).

Suite à la campagne de labellisation 2017, les codes Orpha de tous les CRMR ont été transmis à Orphanet de manière exhaustive pour leur mise à jour.

Action 3

Coordination à la mise en place de production de PNDS

En juillet 2016, la filière a initié sa 1ère réunion inter-CRMR concernant sa stratégie de production de PNDS.

Depuis, 3 nouveaux PNDS ont été publiés par les CRMR en 2016 (pour les pathologies suivantes : Moya-Moya, Syndrome Gilles de la Tourette, Sclérose en plaques de l'enfant). Quatre des Centres de Référence de la filière ont initié la rédaction de PNDS (lettres d'intention déposées à la HAS) dont 1 en commun avec la filière DéfiScience.

Le recrutement d'un chargé de mission PNDS en 2017 permettra de dynamiser la coordination de rédaction des PNDS en cours et de proposer l'ajout d'un volet « médico-social » au document officiel HAS.

Action 4

Groupe de travail CNSA

BRAIN-TEAM a continué de participer (via le chargé de mission médico-sociale filière) aux 2 groupes de travail CNSA initiés en 2015 concernant le certificat médical et l'insertion scolaire.

orpha.net

En 2017, 2 médecins de Centres de Référence de BRAIN-TEAM ont également participé au groupe de relecture concernant l'outil d'aide au remplissage du certificat médical.

Les assistantes sociales des CRMR ont été sollicitées afin de tester les 2 documents de transmission MDPH.

La filière utilise ses canaux de communication (journée des associations, réseaux sociaux, site web etc.) afin de présenter et diffuser les outils produits dans les 2 groupes de travail (vidéo, formulaires etc).

Action 5

Développement de liens ville-hôpital

En 2016-2017, dû au report de la nationalisation du déploiement du Carnet numérique Compilio (retard de développement de l'outil avec les HCL qui n'a été lancé qu'en décembre 2017) cette action BRAIN-TEAM a été reportée à une date ultérieure. Possible reprise en 2018 selon les retours de la filière DéfiScience, selon les possibilités réelles de nationalisation de l'outil et selon évaluation de l'outil.

Concernant la mise en place des liens avec les pôles ville-hôpital, travail avec le Pôle Cap Neuro Île de France, l'équipe mobile AVC/Neuro de Réadaptation et réinsertion d'IDF.

Avec la filière DéfiScience et l'Institut des Handicaps Neurologiques Psychiatriques et Sensoriels du CHU de Toulouse, BRAIN-TEAM a été lauréat d'un appel à projet ARS Occitanie concernant la mise

en place d'un dispositif d'accès aux soins courants pour les personnes porteuses de handicap complexe (projet HanDiSCO, Handicap Dispositif Soins Courants).

Action 6

Prise en compte de l'Outre-Mer

En 2016-2017, BRAIN-TEAM a continué de participer au groupe inter-filière piloté par la filière FAVA-Multi. Suite à la campagne de relabellisation des CRMR, BRAIN-TEAM a contribué à la mise à jour de l'annuaire des centres maladies rares ultra-marins.

Action 7

Journée des services sociaux des CRMR

En 2016 et 2017 BRAIN-TEAM a organisé ses 2 premières journées dédiées aux assistantes sociales des Centres de Référence. Ces journées de rencontre, inédites pour ce type de professionnels, permettent des rencontres constructives avec des partenaires institutionnels clés : CNSA (Frédéric Tallier), ERHR (secrétariat national, 2 ERHR invitées), MDPH (Ille et Vilaine). Des ateliers de travail sont proposés afin de co-construire l'axe médico-social de la filière (outils de partage, onglet médico-social du site web etc.).



ACTIONS MAJEURES

réalisées en 2016 - 2017



AXE 2 RECHERCHE

Action 1

Identification des ressources

&

Action 2

Construction de projets communs
aux CRMR

La forte activité de recherche scientifique & médicale des CRMR de la filière (900 publications cumulées depuis 2011) et leur très grande interaction (54 articles en commun depuis 2011) ainsi que leur niveau d'excellence ne justifie pas de leur proposer un soutien filière via le recrutement d'un chargé de mission dédié. Depuis 2016, BRAIN-TEAM a donc réorienté l'axe Recherche vers des thématiques Sciences Humaines et Sociales et Recherche médico-sociale. Certains des CRMR ont ainsi participé à l'appel à Projet de la Fondation Maladies Rares/IRCEM (1 projet déposé en 2016, 1 lettre d'intention et 2 projets déposés en 2017). Pour 2017-2018, la filière axera également ses actions vers la Recherche épidémiologique à partir des données BNDMR.

Dans ce contexte, la filière aidera ses associations de patients partenaires à monter des appels à projets qui seront soumis aux CRMR de la filière.

Action 3

Orientation de la recherche NGS
(Next Generation Sequencing –
Séquençage à haut débit)

Concernant la mise en place du NGS, l'état des lieux réalisé en 2016 a identifié des problématiques majeures concernant l'offre diagnostique moléculaire pour certaines pathologies neurogénétiques. En février 2016, la filière a donc organisé une 1ère réunion avec les laboratoires moléculaires concernés et l'ANPGM afin d'initier une concertation. Depuis, BRAIN-TEAM est fortement impliquée dans des réflexions nationales et européennes :

1/ En mai 2017 avec la DGOS, la filière AnDDI-Rares et l'Agence de la Biomédecine : participation à une réflexion sur la stratégie à adopter afin de revoir l'offre diagnostique en s'inscrivant dans la dynamique du plan France Génomique.

2/ Depuis mars 2017, avec le réseau européen ERN-RND : participation de la filière dans le recensement et la rédaction de procédures européennes qui incluent l'offre NGS pour les maladies rares neurologiques.

AXE 3

FORMATION / INFORMATION

Action 1**Communication directe**

Plusieurs approches sont menées en parallèle, selon des modalités différentes, afin de toucher l'ensemble des publics & des partenaires de la filière :

- En 2016, la filière a déployé son site internet permettant entre autres la diffusion d'informations sources sur les Centres de Référence BRAIN-TEAM, les maladies prises en charge, les associations. En 2017 le site a été revu et propose de nouveaux outils (annuaire de recherche de centres, espace privé, référencement InfoLettres etc.).

- En 2016 et 2017, la filière a organisé ses 3 grandes journées nationales annuelles dédiées spécifiquement à l'information de ses partenaires : la journée nationale de son réseau (thématique médico-sociale en 2016, transition enfant-adulte en 2017) ; la journée des associations de patients, permettant de leur présenter les avancées des travaux de la filière autour de thématiques ciblées (médico-sociale en 2016 et ETP en 2017) ; enfin, une journée des services sociaux dédiée aux assistantes sociales des CRMR et permettant des échanges avec les partenaires nationaux (ERHR invitées en 2016, CNSA et MDPH Ille-et-Vilaine en 2017).

- En 2017, le recrutement d'une chargée de communication en alternance a permis la mise en place d'une diffusion d'informations en continu via les réseaux sociaux (Page Facebook BRAIN-TEAM, fil Twitter).



- En 2016 et 2017, la filière a publié 7 InfoLettres diffusées à l'ensemble du réseau (~600 partenaires). BRAIN-TEAM diffuse également 1 communication hebdomadaire à l'ensemble de ses CRMR et depuis décembre 2017, 1 communication mensuelle au réseau des CCMR de la filière.

Action 2**Production de documents d'information**

En 2017, la commission de pilotage « recommandations » de la filière a travaillé conjointement avec Orphanet afin d'initier la rédaction de Focus Handicap et de Fiches Urgences pour les pathologies de la filière jugées prioritaires. Ainsi, pour la Maladie de Huntington, la Fiche Urgence a été mise en ligne dès février 2017 et le Focus Handicap en juin 2017. Pour l'Ataxie de Friedreich, le Focus Handicap a été mis en ligne en avril 2017. 3 autres Focus sont en cours fin 2017. La filière s'est également investie dans une trame commune de « cartes urgences » à diffuser par les CRMR/CCMR aux patients qui le souhaitent. Ce projet a ensuite été repris fin 2017 par la DGOS selon le modèle établi par BRAIN-TEAM et FAVA-Multi. En novembre 2017, 5 modèles de cartes urgences ont été soumis pour les pathologies BRAIN-TEAM. Enfin, en 2017 la filière a participé activement au partenariat FSMR/MRIS pour l'élaboration d'une infographie concernant le parcours patient.

ACTIONS MAJEURES

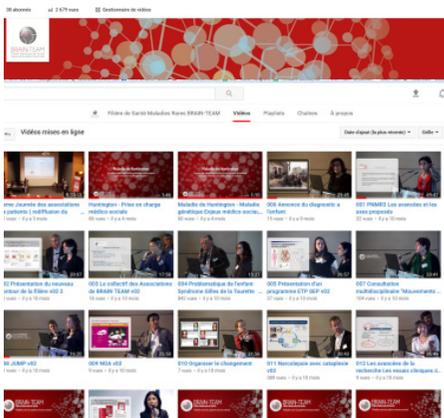
réalisées en 2016 - 2017



Action 3

Production de tutoriels vidéo

En 2016, la filière a produit 4 vidéos de présentation de ses axes de travail. En 2017, plusieurs types de vidéos ont été réalisés qui sont aussi disponibles sur la chaîne YouTube de BRAIN-TEAM :



- Des vidéos de formation, courtes, thématiques pour répondre à une question précise (par exemple sur la prise en charge de la maladie de Huntington dans les établissements médico-sociaux).
- Des retransmissions des journées de la filière afin de rendre disponible l'information au plus grand nombre (21 vidéos disponibles).

Action 4

Information aux professionnels de santé

En 2016 et 2017, la filière BRAIN-TEAM a été très présente aux congrès médicaux « non-spécialistes » (médecine générale, pédiatrie, génétique, médecine interne) en y organisant la présence inter-filière (stand) afin de présenter l'offre de soin nationale dédiée aux maladies rares. En 2017, nous avons initié avec Cardiogen et la DGOS la création d'une session plénière Maladies Rares au congrès du Collège des Médecins Généralistes.

De la même manière, en 2017 BRAIN-TEAM a participé à 5 congrès médicaux spécialisés en neurologie (JNLF, neuro-pédiatrie, congrès des neurologues libéraux, formation paramédicaux).

La publication dans des revues grand public ou spécialisées a été initiée en 2017 par la filière BRAIN-TEAM pour faire connaître le dispositif maladies rares au plus grand nombre (publications mensuelles rubrique e-santé Nouvel Obs planifiée en 2018, contacts avec le Quotidien du Médecin, la revue du généraliste, la lettre du Neurologue).

Action 5

Développer les liens avec les Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR)

Dès 2016, BRAIN-TEAM a participé à la rencontre du GNCHR et des FSMR. En 2016 et 2017 BRAIN-TEAM a rencontré toutes les Equipes Relais Handicaps Rares afin de mettre en place des interactions et un fonctionnement complémentaire pour optimiser la prise en charge des patients. Depuis 2017, 3 conférences communes ont été organisées devant des partenaires sociaux ou médicosociaux afin de leur présenter le dispositif national et créer des partenariats. Les ERHR sont invitées à toutes nos journées nationales (intervenants ou participants). Des conventions de partenariat sont en cours de signature.

Action 6

Formation continue générale

En 2017, la filière, accompagnée par Alcimed (spécialiste des politiques publiques de santé, du médico-social et du social) a réalisé un état des lieux précis des besoins et des ressources existantes en terme de formation à développer. Un plan de formation a été établi et finalisé en septembre 2017 avec une feuille de route opérationnelle répondant aux besoins de formation prioritaires identifiés par nos partenaires.

Dès 2018 nous déploierons l'action auprès des paramédicaux avec une première formation qui sera orientée vers les kinésithérapeutes de ville.

Puis suivront les établissements médico-sociaux, les aidants familiaux, et les autres publics cibles (psychologues, médecins, services d'aide à domicile etc.). Chaque groupe aura des formats de formation appropriés : formation en présentielle, tutoriels en ligne, volet documentation etc.



AXE 4

EUROPE ET INTERNATIONAL

Action 1

Participation à la mise en place de l'ERN-RND (réseaux européens de référence)

De janvier à juin 2016, BRAIN-TEAM a accompagné 6 de ses CRMR dans le dépôt de dossier de constitution de 2 réseaux européens maladies rares (ERN-RND et RITA), en étant un appui à la rédaction des dossiers et en assistant aux réunions du réseau RND initiées en juin 2015.

Dès décembre 2016 et la labellisation des ERNs, la filière a participé à la préparation de la mise en place du réseau (gouvernance, groupes de travail etc.). En 2017, la filière a assisté à 5 réunions européennes du réseau, en représentant ses CRMR. La filière s'est impliquée spécifiquement en 2017 dans un work package concernant les procédures diagnostiques en prenant en charge le suivi de l'enregistrement des centres experts de l'ERN-RND dans la base Orphanet. Représentant l'ERN-RND, la filière a participé à l'élaboration du projet EJP dirigé par la France.



European
Reference
Networks

www.brain-team.fr / contact@brain-team.fr



BRAIN-TEAM
Filière Nationale de Santé
Maladies rares du système nerveux central