



BRAIN-TEAM

Filière Nationale de Santé
Maladies rares du système nerveux central



Année
2018

NOS ACTIONS BRAIN-TEAM

filiales 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 2018 publié par la DGOS. Ce rapport offre aux professionnels, au public et au ministère chargé 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 équitable 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 ont vu leurs missions renforcées suite à leur relabellisation en 2019. Ces réseaux nationaux facilitent l'orientation et la prise en charge des patients atteints de maladies rares et de leurs familles, ainsi que la collecte des données de santé, la diffusion des bonnes pratiques, la coordination des actions de recherche, d'enseignement ou de formation. Ils permettent aujourd'hui de coordonner 109 Centres de Référence Maladies Rares (CRMR) 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. Ces dernières années, 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



PERIMETRE

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.

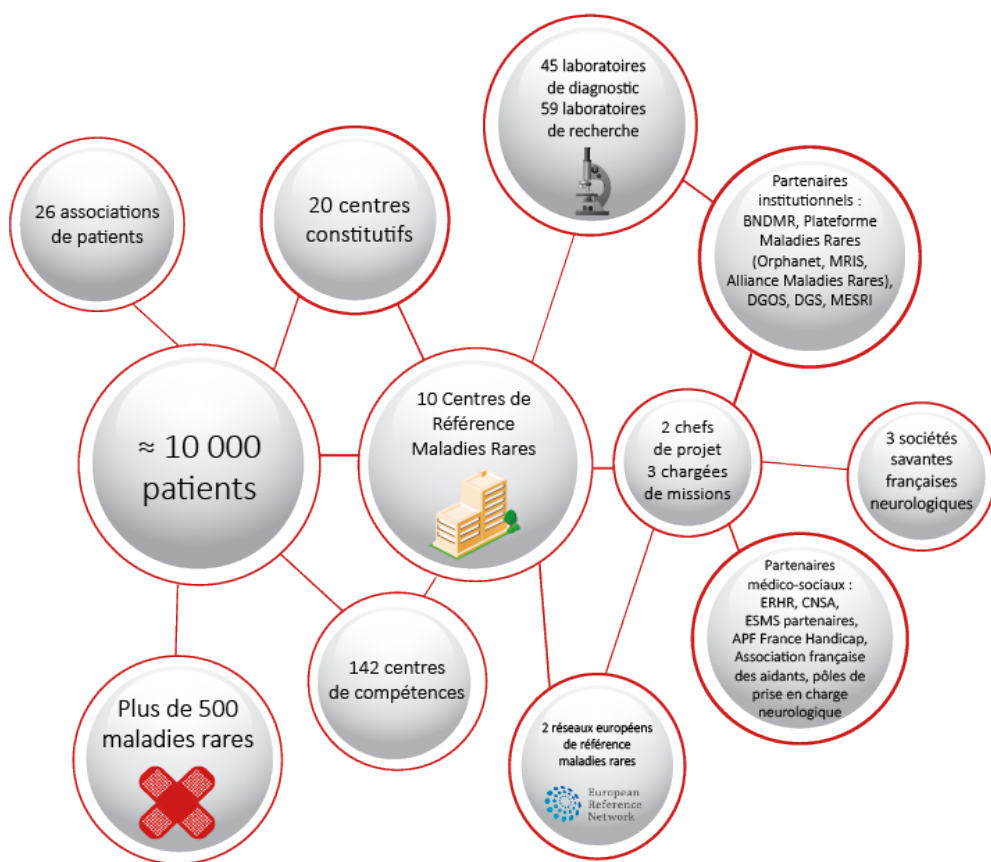
Le champ d'action clinique de BRAIN-TEAM peut se présenter par groupes d'atteinte du système nerveux central :

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

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.**

RESEAU BRAIN-TEAM

Suite à la relabélisation des Centres de Référence Maladies Rares de 2017 et à la re-labellisation des filières, 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 REFERENCE

NEUROGÈNE Neurogénétique

Centre coordonateur : 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 Vernet (Angers), Pr Marie Vidailhet (Paris, Pitié Salpêtrière)

18 centres de compétences



Leucodystrophies et leucoencéphalopathies rares

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

2 centres constitutifs : Dr Caroline Sevin (Kremlin-Bicêtre), Pr Pierre Labauge (Montpellier)

8 centres de compétences



Syndromes Neurologiques Paranéoplasiques et Encéphalites Autoimmunes

Centre coordonateur : Pr Jérôme Honorat (Lyon)

2 centres de compétences

cervco



Maladies Vasculaires Rares du Cerveau et de l'Oeil

Centre coordonateur : Pr Hughes Chabriat (Paris, Lariboisière)

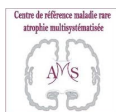
24 centres de compétences



Maladie de Huntington

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

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



Atrophie multisystématisée

Centre coordonateur : Pr Olivier Rascol (Toulouse)

1 centres constitutifs : Pr Wassilios Meissner (Bordeaux)

16 centres de compétences



Maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle

Centre coordonateur : 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 coordonateur : 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 coordonateur : Dr Isabelle Leber (Paris, Pitié Salpêtrière)

17 centres de compétences



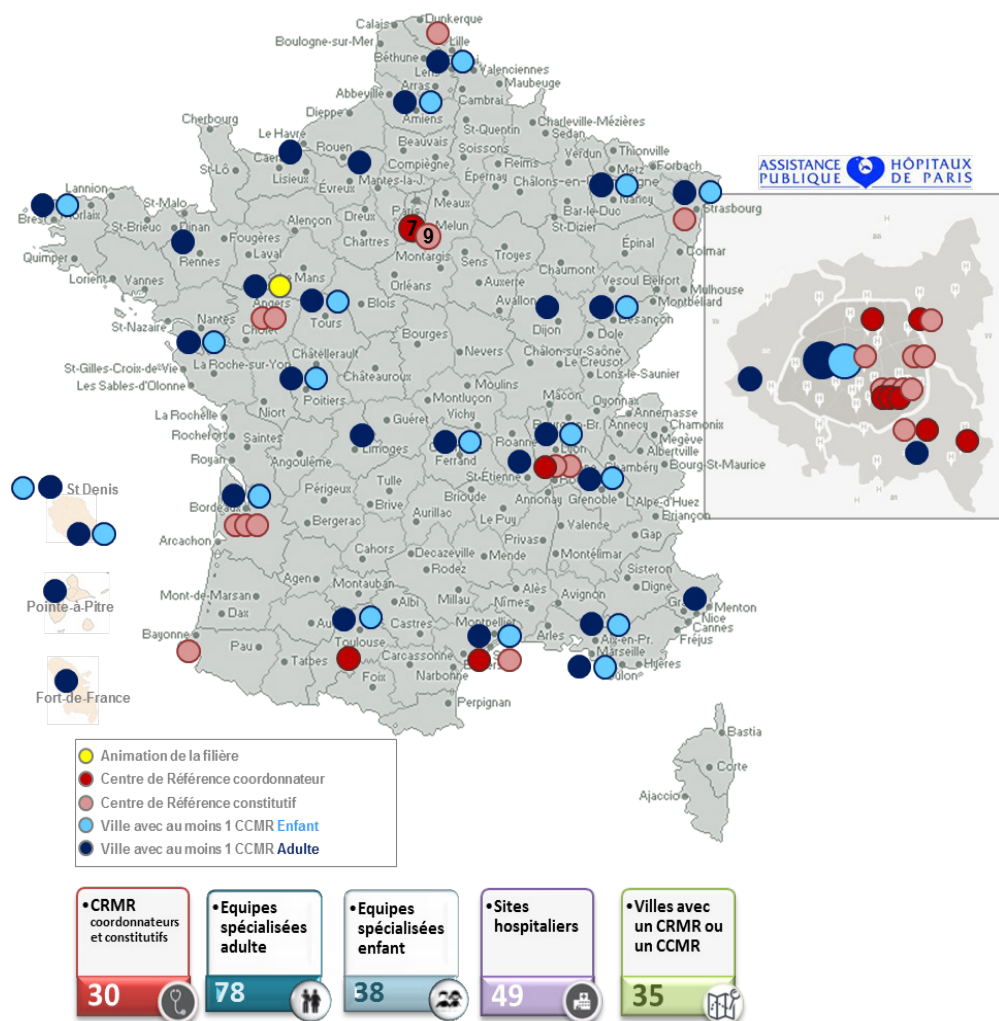
Syndrome Gilles de la Tourette

Centre coordonateur : Dr Andreas Hartmann (Paris, Pitié Salpêtrière)

14 centres de compétences



CARTOGRAPHIE



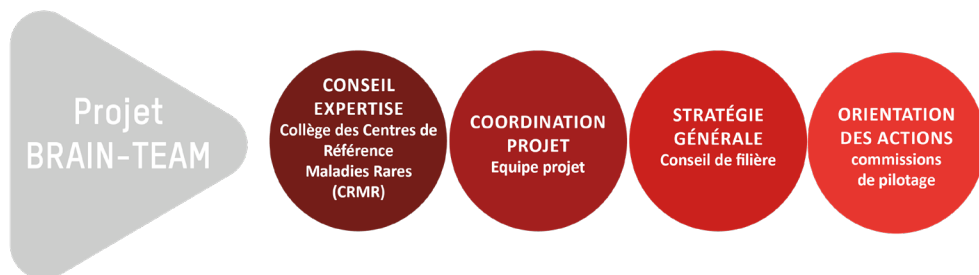
LES ASSOCIATIONS DE PATIENTS

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 Association des malades atteints d'atrophie multi-systématisée
- 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 Association Strümpell-Lorrain
- 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 CRM a un rôle de conseil expert sur la stratégie générale de développement de la filière et statue sur les recrutements et les modalités de financement. Il est composé de 2 représentants par Centre de Référence (CRM), 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 recherche (en cours de recrutement), 1 chargé de mission communication en apprentissage.

Le conseil de filière a un rôle décisionnel sur l'orientation et la stratégie générale de développement de la filière. Il est composé actuellement de 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 sélection et d'orientation des actions dans les axes prioritaires du plan d'action annuel. Chacune d'entre elles est composée des chefs de projet ou chargés de mission, de représentants de CRM, 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 CRM spécifie les liens entre la filière et ses partenaires.



ACTIONS MAJEURES

réalisées en 2018



AXE 1

AMELIORATION DE LA PRISE EN CHARGE GLOBALE DES PATIENTS

Action 1

Harmonisation du parcours de soin

> Soutien à la production de PNDS

En 2018, actualisation du PNDS sur la sclérose en plaques de l'enfant (coordination par le Pr Deiva et le Dr Maurey) et coordination de 15 nouveaux PNDS en cours de rédaction.

> Appui à l'élaboration de recommandations de prise en charge

- Distribution aux CRMR de 5 modèles de cartes urgence : Dystonie ; Syndrome Gilles de la Tourette ; Paraparésie Spastique ; Ataxie de Friedreich ; Ataxie cérébelleuse d'origine génétique.
- Publication conjointe de 4 fiches Handicap Orphanet : Narcolepsie type 1 ; Paraplégie spastique héréditaire ; Maladie et syndrome de Moya-Moya de l'enfant et de l'adulte ; Hypersomnie idiopathique et narcolepsie de type 2.

Action 2

Accompagnement à la mise en place de la BNDMR

> Recensement des maladies neurologiques rares et identification des patients

Révision de la classification des « Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau et de la Moelle » et soumission à Orphanet pour publication.

> Déploiement de BaMaRa

- En lien direct avec la BNDMR, l'équipe projet suit et coordonne la formation de ses centres dans les CHU où l'outil BaMaRa est déployé : 20 villes ont été formées au total dont 8 directement par BRAIN-TEAM ce qui représente ~40 professionnels BRAIN-TEAM formés en 2018.
- Production de documentation de soutien à destination des professionnels formés.
- Veille et diffusion d'information auprès des centres de la filière.
- Organisation et accompagnement de la mise en place des formations en inter-filière.

Action 3

Accompagnement à la mise en place du séquençage haut débit

> Révision de l'offre de diagnostic génétique pour les pathologies prises en charge par BRAIN-TEAM

- Implication dans des réflexions nationales et européennes : participation aux réunions de concertation.
- Production de recommandations filières concernant le circuit de prescription dans le cadre de la mise en place des plateformes de séquençage génomique (Plan France Médecine Génomique 2025).

- Formalisation de l'offre de service des CRMR de la filière pour le diagnostic génétique : établissement d'une liste des laboratoires experts du réseau de la filière ainsi qu'un annuaire des panels de gènes disponibles au diagnostic.
- Accompagnement des centres souhaitant proposer des pré-indications pour accéder aux plateformes de séquençage du PFMG2025.

Action 4

Amélioration du parcours du patient

> Information & accompagnement du patient

- En 2018, membre actif du groupe de travail qui a créé une infographie animée accessible en ligne, permettant au patient, à son entourage et à tout professionnel de la santé et du médico-social, d'accéder aux dispositifs existants pour la prise en charge des maladies rares ou chroniques avec handicap (partenariat FSMR avec Maladies Rares Info Services, l'Alliance Maladies Rares - financement Fondation Groupama).

Infographie disponible sur parcourssanté.maladiesraresinfo.org :



MALADIES RARES : UN CAP POUR CHACUN



> Renforcement des liens ville-hôpital

- En appui à la filière DéfiScience et l'Institut des Handicaps Neurologiques Psychiatriques et Sensoriels du CHU de Toulouse, BRAIN-TEAM participe au déploiement du dispositif HanDiSCo (Handicap Dispositif Soins Courants) à Toulouse : dispositif d'accès aux soins courants pour les personnes porteuses de handicap complexe.

Action 5

Amélioration de la coordination médico-sociale et socio-éducative

> Déploiement d'actions partenariales en inter-filière pour l'accompagnement médico-social

- Animation du groupe inter-filière « médico-social » afin de partager les outils et expertises de chacun.
- Mise en place, avec la direction de la compensation de la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA), d'une session « maladies rares » lors des réunions semestrielles des coordinateurs, référents scolarité et référents vie professionnelle des Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH).

ACTIONS MAJEURES

réalisées en 2018



> *Déploiement d'actions innovantes BRAIN-TEAM pour l'accompagnement médico-social au niveau régional et national*

- Proposition & conduite de projet pour le montage d'un Dossier Unique de préAdmission (DUA) en ESMS adulte hors ESAT (projet pilote soutenu par l'ARS Pays de la Loire et le Conseil Général).

- Plusieurs soumissions de projets à l'appel d'offre Sciences Humaines et Sociales de la Fondation Maladies Rares : projet « Directives Anticipées - Diragène », projet COMQUAHD (COMpétences pour la QUALité de vie Huntington Diseases : projet sur les compétences et qualifications des Aides à Domicile pour les patients porteurs de Maladie de Huntington).

- Conventionnement avec APF France Handicap & l'Association Française des Aidants pour des projets réciproques en termes d'offre de formation et d'accompagnement dans le secteur médico-social.

- Action partenariale avec les ERHR pour la formation & sensibilisation des professionnels d'établissements médico-sociaux en région : 5 actions régionales réalisées en 2018.

- Mise en place d'un réseau national médico-social ressource BRAIN-TEAM : avec une organisation structurée d'accompagnement de terrain et de pair-aidance entre ESMS régionaux, CRMR et centres maladies rares.

- Mise en place d'un portail numérique médico-social pour les maladies rares neurologiques.

- Organisation de la 3ème Journée Nationale des services sociaux de la filière. En orateurs invités : APF France Handicap & l'Association Française des Aidants.

- Référencement des structures de répit et mise en place d'un processus d'identification d'accès aux places disponibles.

AXE 2

DEVELOPPEMENT DES INNOVATIONS

SCIENTIFIQUES ET DE LA RECHERCHE

Action 1

Impulser et coordonner des actions de recherche

> *Rencontres entre les acteurs de la recherche*

- Participation aux Assises de Génétique Humaine et Médicale à Nantes du 24 au 26 janvier 2018 : co-organisation du stand inter-filière.

> *Veille sur tous les appels à projet recherche dans les maladies rares publiés, et relai auprès du réseau*

> *Développement de projets de recherche médico-sociaux*

AXE 3

FORMATION ET INFORMATION DES PROFESSIONNELS DE SANTE, DES ASSOCIATIONS ET DU GRAND PUBLIC

Action 1

Diffusion et consolidation des connaissances des professionnels de santé

> Information aux professionnels de santé et congrès inter-filière

- Participation active à chaque Rencontre Régionale Inter-Filière organisée par FAVA-Multi à destination d'un public de professionnels régionaux qui doivent être sensibilisés à l'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares (2 rencontres en 2018).
- Sensibilisation des Médecins Généralistes : coordination de la participation inter-filière aux congrès annuels à Paris (12ème congrès du CMG et Entretiens de Bichat 2018). Mise en place d'un partenariat FSMR / Maladies Rares Info Services / CMG afin de proposer une communication et une sensibilisation ciblée des médecins généralistes.
- Participation à 2 congrès en inter-filière : co-organisation du stand inter-filière au congrès de la médecine d'urgence (présentation webTV des cartes urgence maladies rares par BRAIN-TEAM) et participation au congrès de la société française de pédiatrie.

- Participation à 3 congrès de neurologie : organisation d'un stand commun BRAIN-TEAM/filières à composantes neurologiques (FILNEMUS, FILSLAN, FAVA-Multi et DéfiScience) au congrès des neurologues hospitaliers (JNLF 2018), au congrès des neuropédiatres (SFNP 2018), et au 31ème congrès des neurologues libéraux (ANLLF).

> Action de formation à destination des professionnels de santé

- Création du 1er Symposium-Déjeuner BRAIN-TEAM adossé aux Régionales de Neurologie (Trilogie Santé) en décembre 2018 à Paris : pour tout professionnel de santé exerçant dans les secteurs sanitaire, médico-social, social et sociétal en lien avec les pathologies neurologiques.
 - Formation des Kinésithérapeutes de ville - lancement du groupe de travail : 1ère étape du plan de formation BRAIN-TEAM pour les paramédicaux prenant en charge les patients atteints de maladies rares neurologiques (accompagnement par Alcimed).
 - Formation des professionnels des ESMS : 5 formations régionales déployées + mise en place d'un projet de formation DPC en partenariat avec APF France Handicap.
- > Participation au 1er colloque d'information sur la transition enfant/adulte organisée par NeuroSphinx en juin 2018.
- Animation par BRAIN-TEAM d'un atelier de travail concernant la transition médico-sociale.



ACTIONS MAJEURES

réalisées en 2018



Action 2

Actions de communication maladies rares en inter-filière

> *Publication dans des revues grand public ou spécialisées pour faire connaître le dispositif maladies rares au plus grand nombre*

- Pour l'année 2018, publications mensuelles dans la rubrique e-santé du Nouvel Obs (action co-pilotée avec le comité éditorial inter-filière).
- Contacts avec le Quotidien du Médecin, la Revue du Généraliste, la lettre du Neurologue.

> *Informers les patients à Paris comme en régions*

- Journée internationale des Maladies Rares le 28 février 2018 : participation à l'organisation du Village Maladies Rares au Forum des Halles de Paris avec 10 autres FSMR, des associations de patients et l'Alliance Maladies Rares ; à Angers : participation à la table ronde de clôture de la journée.
- Participation régulière aux journées des associations de patients partenaires de la filière (à la demande).

> *Participation active au comité éditorial inter-filière*

- Co-crédation & diffusion de tous les outils de communication inter-filière dont le lancement du livret de présentation des 23 Filières de Santé Maladies Rares.

> *Projets FSMR / Maladies Rares Info Services (MRIS)*

- Créedation d'une affiche conjointe FSMR /MRIS et campagne de diffusion des affiches.
- Participation active en 2018 au partenariat avec Maladies Rares Info Services dans l'élaboration d'une infographie animée accessible en ligne concernant le parcours du patient atteint de maladies rares.

AXE 4

COMMUNICATION SUR ET AU SEIN

DE LA FILIERE

Action 1

Renforcement de la visibilité de la filière et des maladies neurologiques rares

> *Informations sur l'existence de la filière et ses actions aux patients et au grand public*

- Refonte du site internet : création d'un espace documentation et d'un espace médico-social public et privé. Sur la page d'accueil : intégration de 2 nouveaux outils de recherche (pour les pathologies et les centres de référence). Restructuration de plusieurs onglets.
- Dynamisation des réseaux sociaux (Facebook et Twitter) et de la chaîne YouTube.

- 3 InfoLettres annuelles présentant les avancées des travaux de la filière ainsi que toute information d'intérêt concernant les maladies rares.

Action 2

Renforcement de la communication au sein de la filière et entre les filières

> *Meilleure communication au sein de la filière et avec d'autres filières*

- Diffusion d'une newsletter hebdomadaire à destination des 30 CRMR et d'une newsletter mensuelle aux CRMR et aux CCMR ainsi qu'à toute personne ad hoc du réseau des centres.

- 3 InfoLettres annuelles au réseau des partenaires de la filière.

- Organisation de 3 journées nationales BRAIN-TEAM : la 4ème journée des Associations de patients, la 3ème journée nationale filière, et la 3ème journée nationale des services sociaux filière.

- Co-organisation de la 1ère journée annuelle inter-filière des chargés de mission des FSMR.

- Organisation des réunions mensuelles des chefs de projet et de certains congrès inter-filière.

> *Animation des instances de gouvernance de la filière et des commissions de pilotage BRAIN-TEAM*

Action 3

Préparation du projet BRAIN-TEAM pour la relabellisation des FSMR

> *Auto-évaluation 2018 de la filière*

Enquête en ligne auprès des organes de gouvernance de la filière.

> *Préparation du projet à 5 ans de la filière*

Réunions de concertation préparatoires avec les CRMR et consultation des associations de patients.



AXE 5

DEVELOPPEMENT DES ACTIONS EN

EN LIEN AVEC LES ERN

Le périmètre de la filière s'inscrit en cohérence avec celui de l'ERN-RND, dans lequel 5 des CRMR sont membres, ainsi que celui de l'ERN-RITA dans lequel 1 CRMR est membre. Certains des CRMR non affiliés attendent de pouvoir répondre au 2ème AAP pour les HCP afin de pouvoir rejoindre ces ERNs.

Action 1

Suivi & coordination des actions de l'ERN-RND

> *La filière participe au Work Package 3 (WP3 : Diagnostic Pathway) de l'ERN-RND*

- Mise à jour des partenaires du réseau ERN-RND sur Orphanet.

- Mise en place d'actions pour l'amélioration du diagnostic pour les maladies de l'ERN-RND.

> *Participation à toute réunion de l'ERN : Board et Réunion annuelle 2018.*

- Présentation de l'avancée du travail du WP3.

- Diffusion des informations au réseau BRAIN-TEAM.

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



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