

Quelle organisation territoriale de la prise en charge des hernies diaphragmatiques

Pour une meilleure répartition des patients
pris en charge dans le cadre d'une maladie rare

Journée Annuelle de la Hernie de Coupole

20 JUIN 2022

Plan National Maladies Rares

- « *La prise en charge des maladies rares constitue une priorité* » inscrite dans la Loi relative à la politique de Santé Publique du 9 août 2004.
- **1er Plan National Maladies Rares (PNMR1)** 2005-2008 a permis de structurer l'organisation de l'offre de soins pour les maladies rares et d'améliorer sa lisibilité pour les patients.
- Mise en place progressive d'une labellisation des **centres de référence (CRMR)** et une identification de **centres de compétence (CCMR)** régionaux ou inter-régionaux **pour les MR**

Plan National Maladies Rares 2018-2022



Ministère des affaires sociales et de la santé
Ministère de l'enseignement et de la recherche

- ✓ Partager l'innovation
- ✓ Permettre un diagnostic et un traitement pour chacun
- ✓ Lutter contre les maladies rares
 - 23 filières de santé
 - ↓
 - 387 centres de référence
 - ↓
 - 1 800 centres de compétence

Plan National Maladies Rares 2018-2022



Ministère des affaires sociales et de la santé
Ministère de l'enseignement et de la recherche

- ✓ Réduction de l'errance et de l'impasse diagnostiques
- ✓ Prévention élargie des maladies rares avec un rôle accru des FSMR
- ✓ Parcours plus lisible pour les personnes malades et leur entourage
- ✓ Accompagnement plus étroit des personnes atteintes de handicaps
- ✓ Encourage le partage des données pour renforcer la recherche
- ✓ Dynamique européenne

Filière de Santé Maladie Rare

➤ Echanger, mutualiser, fédérer toutes les actions qui contribuent à une meilleure prise en charge des personnes malades.

➤ Garantir un continuum entre les CRMR qui la composent

➤ Coordination, expertise (PNDS), recours, recherche, enseignement et formation



Centre de Référence Maladie Rare

- Constat du **besoin et de la rareté de l'expertise** vis-à-vis d'une MR
- **Complexité de la prise en charge**
- **Nécessité d'organiser une offre** de soins structurée permettant d'éviter l'errance diagnostique, thérapeutique et de suivi.
- Au moment de la candidature, les qualifications et équipements requis doivent exister.

Les CRMR et CCMR sont labellisés pour une **durée de 5 ans**.

La dernière campagne de labellisation a eu lieu en 2017

CRMR: ses missions

- **Coordination**

Identifie et anime sa filière de soins: CCMR, des correspondants hospitaliers et de ville, des structures éducatives, médico-sociales et sociales, des associations de personnes malades...

- **Expertise**

Organise l'accès à l'information et exerce un rôle de conseil et d'appui

- **Recours**

Exerce une attraction au-delà de son bassin de population et assure une prise en charge pluridisciplinaire et pluri-professionnelle

Pour la recherche, l'enseignement, la formation

Pour un maillage de proximité : le CCMR

- Il assure **la prise en charge et le suivi des personnes au plus proche de leur domicile**, sur la base d'un maillage territorial adapté
- Il **rassemble une équipe hospitalière spécialisée** ayant une expertise avérée pour une maladie rare ou un groupe de maladies rares.
- Il fait le lien avec les professionnels de santé hospitaliers ou de ville et avec les secteurs médico-social, éducatif et social sur son territoire de santé.

➔ La file active minimale pour un CCMR **est de 25 patients par an.**

Pour un maillage de proximité : le CCMR



Ministère des affaires sociales et de la santé
Ministère de l'enseignement et de la recherche

- Il est encouragé à participer à **l'enseignement, à la formation et à la recherche** pour les maladies rares relevant de sa compétence.
- Il suit les **recommandations de bonnes pratiques existantes** (dont les PNDS) et peut avoir recours à l'expertise d'un centre de référence en cas de besoin.
- Tout comme un centre de référence, il a l'obligation de renseigner la **banque nationale de données maladies rares** (BNDMR).



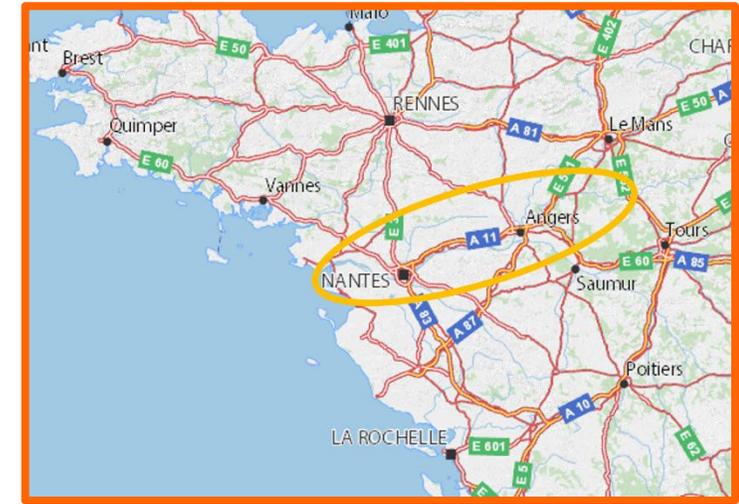
Rappel des critères de labélisation des CRMR en 2016	Mission de recours valorisée par l'activité, les programmes ETP		Mission de recherche valorisée par les activités d'investigations, des publications	Mission d'expertise Non soumise à des seuils minimaux	Mission d'enseignement et de recherche Non soumise à seuils	Mission de coordination Non soumise à seuils
Nature du centre	Seuil d'activité requis (nombre de consultations et/ou d'hospitalisations de jour/an)	File active minimale	Investigateur principal pour des projets de recherche clinique ou fondamentale financés au cours des 5 dernières années	Valorisée par élaboration ou participation de guides de BPC, PNDS, implication dans des GT nationaux ou internationaux, la BNDMR	Valorisée par les enseignements dans le cadre de diplômes universitaires (DU) ou interuniversitaires (DIU)	Valorisée par la mise en place et l'animation d'un réseau de soins et l'organisation de la prise en charge
Site coordonnateur	300	150	≥2			Participation
Site constitutif	150	75	≥1			Participation
Site de compétence		25		Reconnue par le CRMR		Participation

Lisea, HCD gauche née le 25/04/2022

- Diagnostic ante-natal à Angers
- Occlusion trachéale à Paris
- Accouchement et prise en charge néonatale à Nantes
- Suivi conjoint Réseau Angers/CMD Nantes

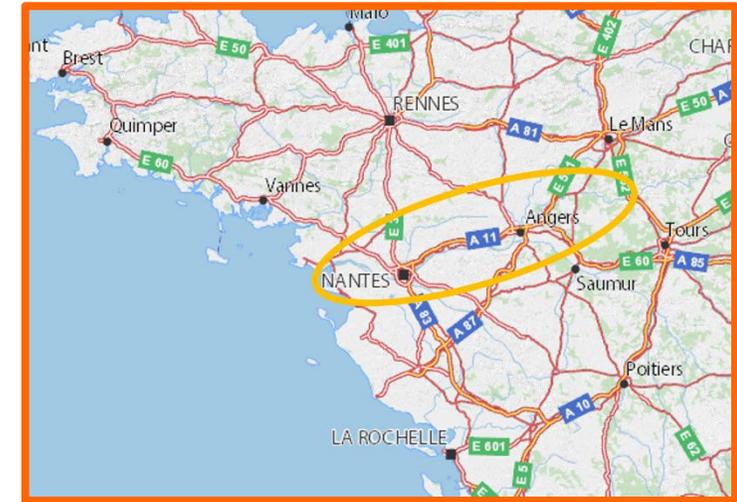


CCMR Nantes/partenariat Angers



- **2017** : officialisation du CCMR Nantes pour les HDC à la suite d'une demande des néonatalogues angevins
 - > Proximité géographique
 - > Compétences croisées et liens avec les SIOS :
 - chirurgie cardiaque et ECMO à Nantes
 - neurochirurgie à Angers pour l'inter-région Ouest
 - centre d'hémodialyse à Nantes
 - > Équipes communes (assistanats Nantes/Angers), chirurgiens..
 - > Régionalisation forte des compétences chirurgicales (exstrophie vésicale, AVB)

CCMR Nantes/partenariat Angers



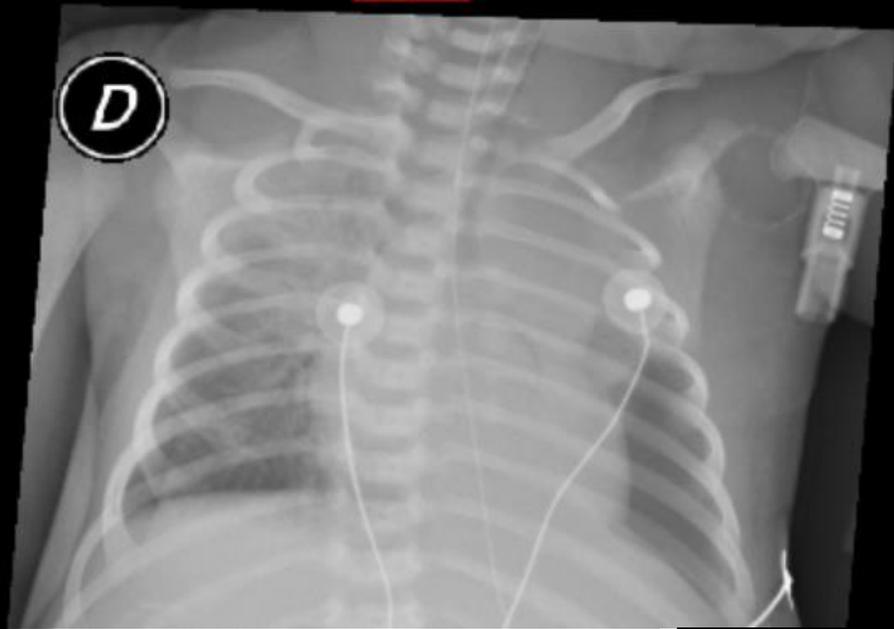
➤ Fidélisation de la cohorte

- 2005/2015: 2 à 3 nouveaux patients par an.
- à partir de 2017, CMD hospitalières, 5 nouveaux patients/ an
- 2021: 12 naissances sur le CHU, début de CHIC

➤ Expertise de prise en charge par l'équipe médico-chirurgicale

➤ Progrès par imbibition

Actuellement 60 patients/an sur la file active à Nantes
1 ECMO par an sur les 5 dernières années dont 1 UMAC



X, X
HOTEL-DIEU
CARESTREAM HEALTH DRX-1
23/12/2021 11:15:30

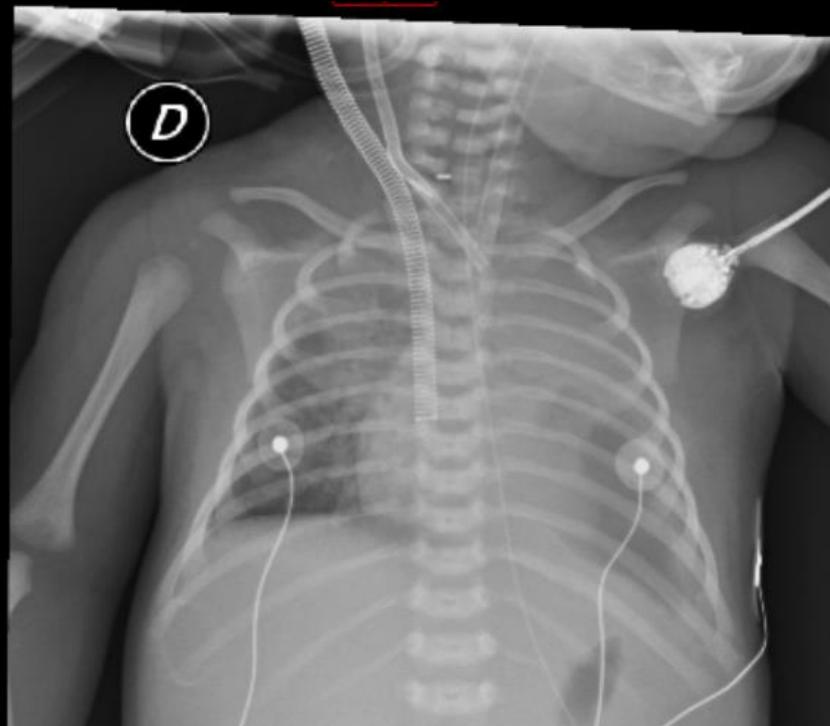
Précédent 2

Dose (en dgycm²): 0,00

MANIP

31% Pixel

Visionneuse



HOTEL-DIEU
CARESTREAM HEALTH DRX-1
23/12/2021 16:16:06

Précédent 1

Dose (en dgycm²): 0,00

MANIP

28% Pixel

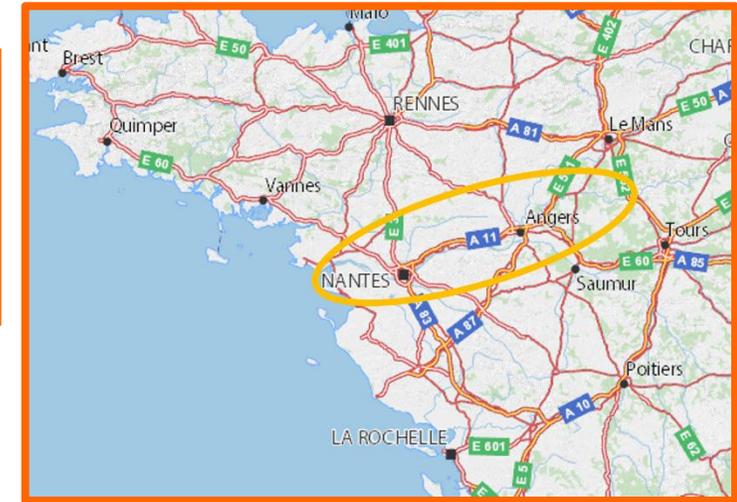
Visionneuse



5 cm

CCMR Nantes/partenariat Angers

- ✓ **Mise en place d'entretiens pre-nataux systématiques**
(cardiopédiatre, réanimateur et chirurgien ou réanimateur et gynécologue, généticien)
- ✓ **Mise en place d'une Consultation MultiDisciplinaire**
mensuelle depuis 4 ans (chirurgien, pneumopédiatre, gastropédiatre, cardiopédiatre, orthopédiste, réanimateur)
- ✓ **Participation au CPDPN, RCP mensuelles**



Les défis

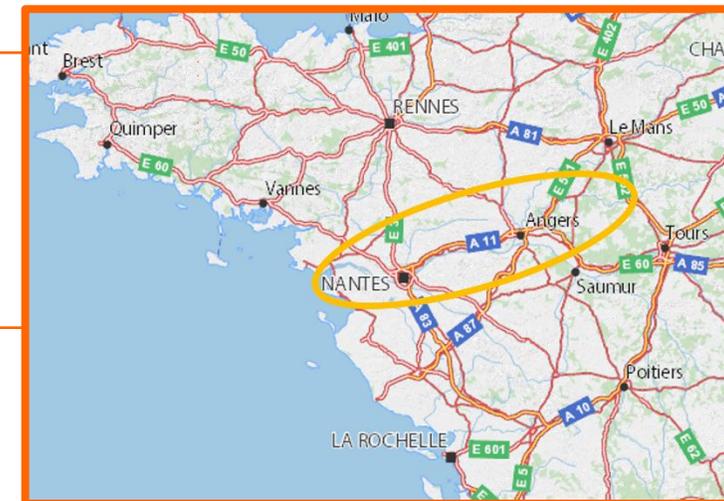
- **Coordination avec l'obstétrique**

- **CHIC:**

- présentation de l'étude en visio
- inclusion lors de la visite du 8^e mois

- **Suivi**

- conjoint des familles en ante-natal
- de proximité des nouveau-nés et nourrissons
- des ados/adultes



Tom 5 ans, opéré sous ECMO à Nantes
Suivi à Angers



Merci pour votre attention

