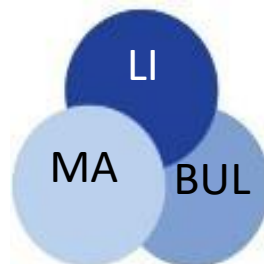


# Centre de référence des maladies bulleuses auto immunes MALIBUL

Pr Pascal Joly  
coordinateur du CRM  
CHU de Rouen



# Composition

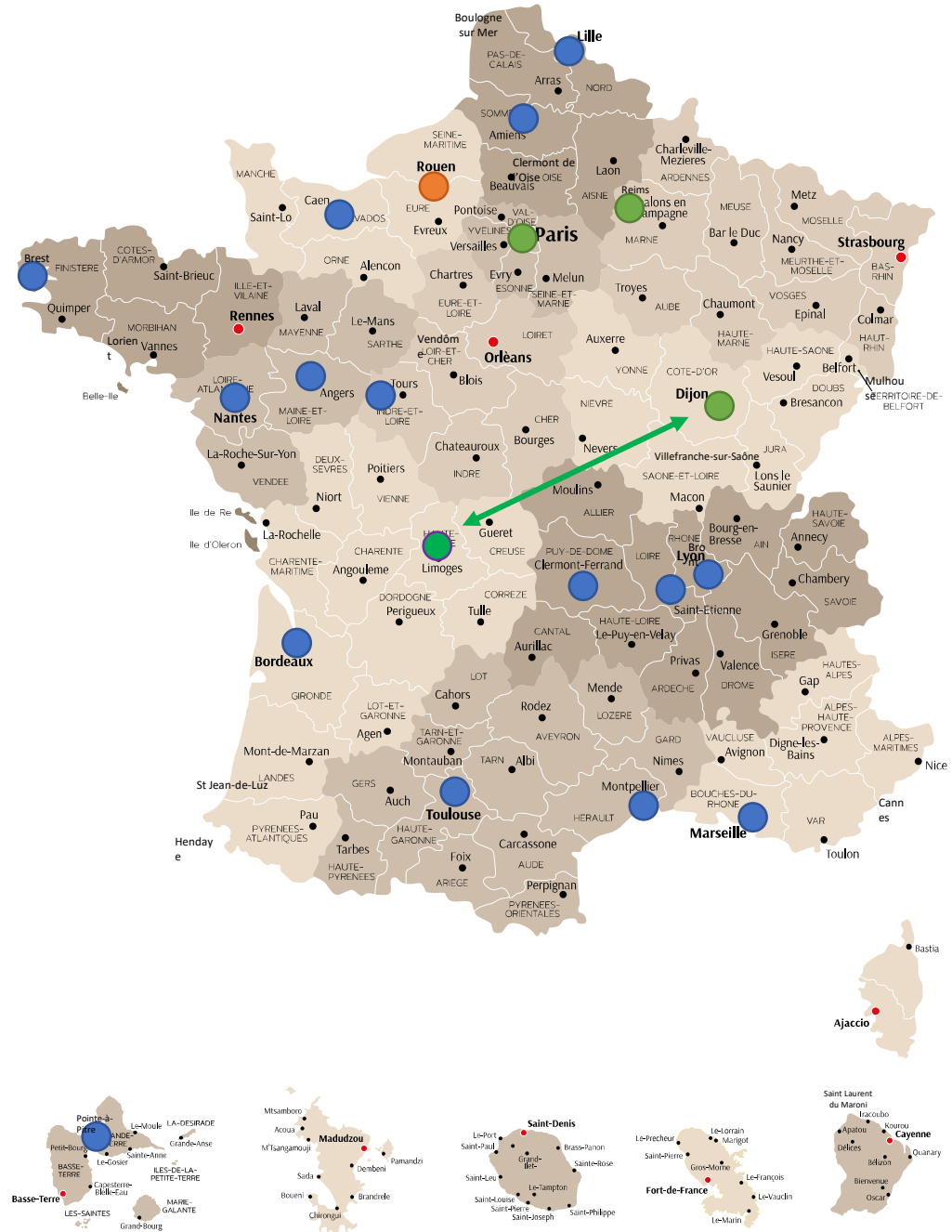
- **Centre coordinateur:** Rouen service Dermato et INSERM U1234 pemphigus
- **Sites constitutifs:** Bobigny ( Pr F Caux) remplacement du Pr Prost PC EBA
- Reims ( Pr M Viguier) remplacement du Pr Bernard PB
- Dijon / Limoges ( Pr C Bedane) PC
- **25 Centres de compétence** dont un centre pédiatrique ( Necker) et un centre ultramarin ( Point à Pitre)
- 
- **Association Pemphigus Pemphigoide France** ( APPF) Hélène Facy pdte Laurence Gallu (secrétaire) , Jacque Walch ( trésorier ) Mme de Felice, Mme Gentile
- Un très grand merci à tous ceux qui ont œuvrés depuis 15 ans ...



Nom du CRMR : MALIBUL

Filière : FIMARAD

- Coordonnateur
- Constitutif
- Compétences

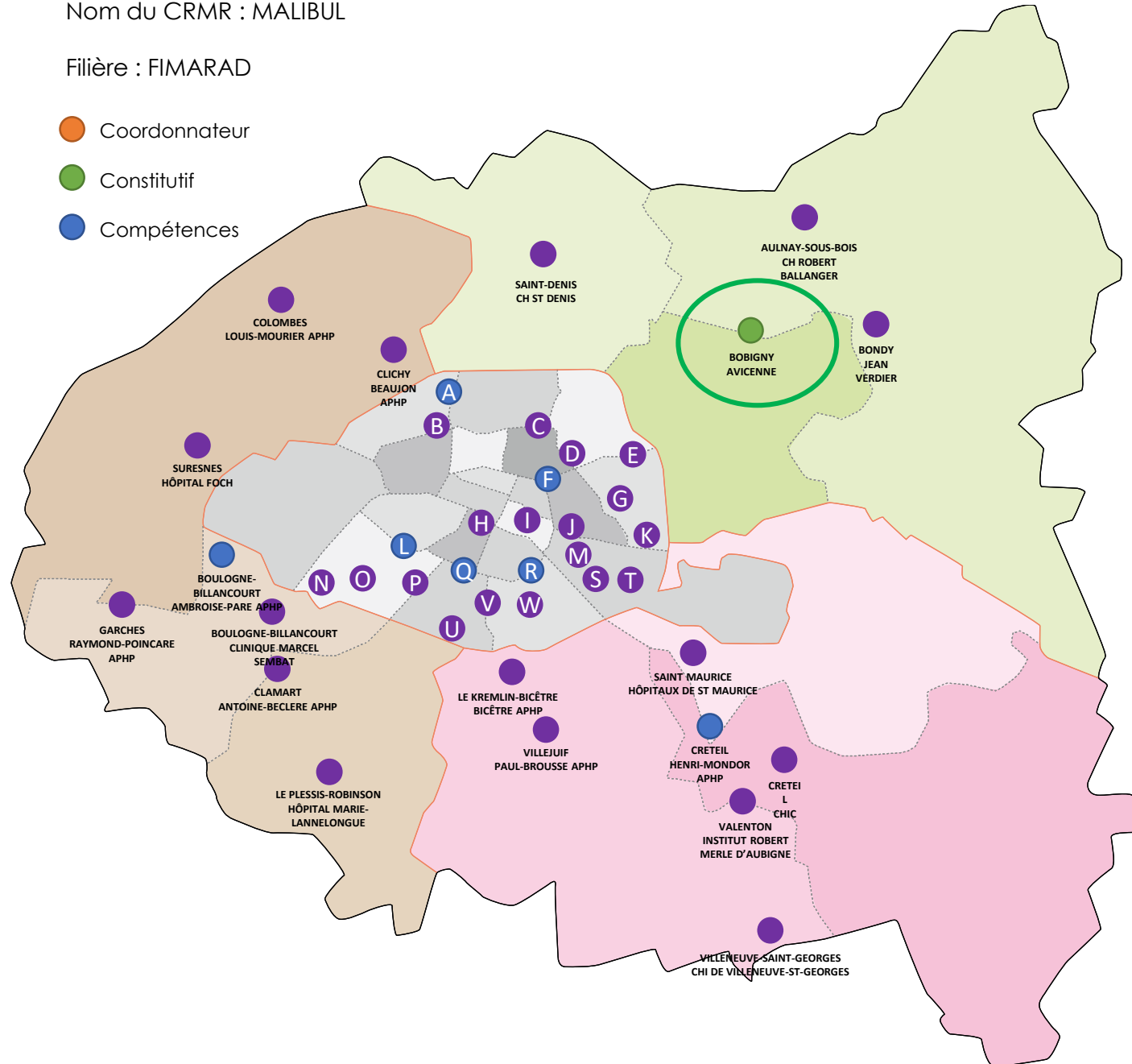


Nom du CRMR : MALIBUL

Filière : FIMARAD



- Coordonnateur
- Constitutif
- Compétences



- A BICHAT AHPH
- B BRETONNEAU AHPH
- C LARIBOISIERE FERNAND WIDAL AHPH
- D ORL Fondation Ophtalmologique Rothschild
- E ROBERT-DEBRE AHPH
- F SAINT-LOUIS AHPH
- G TENON AHPH
- H HÔTEL-DIEU AHPH
- I CHNO DES QUINZE-VINGT
- J SAINT-ANTOINE AHPH
- K GH DIACONESSES CROIX ST SIMON
- L NECKER AHPH
- M DIACONESSES
- N GEORGES-POMPIDOU AHPH
- O COGNACQ-JAY
- P SAINT-JOSEPH
- Q COCHIN AHPH
- R PITIE-SALPETRIERE AHPH
- S ROTHSCHILD
- T TROUSSEAU AHPH
- U INSTITUT MUTUALISTE MONTSOURIS
- V CH SAINT-ANNE
- W FONDATION ROTHSCHILD

# Gouvernance / Fonctionnement

- une journée annuelle du CRMR définition du plan d'action de l'année et état de réalisation du plan d'action de l'année précédente ( PNDS, recherche, outils ( plan personnalisé de soin, ordonnance explicative...), documents d'informations ( malades, fiches maladies, fiches médicaments, IDE, MG)
- 2 réunions recherche / an ( Groupe Bulle)
- 2 RCP nationales « en live », 6 RCP nationales en visio, RCP locales
- une infirmière référente dans les 3 sites du centre de référence
- un ou plusieurs médecins référent dans chaque centre; psychologue
- Saisie dans BAMARA exhaustive pour les centres de ref et qq centres de compétence
- 1à 2 réunions annuelles APPF

# Activité

- File active: 3 500 patients
- 10 200 consultations
- 2 600 HDJ
- 1 500 H conventionnelles
  
- Consultations dédiées sur les sites des centres de ref
- Consultations multi disciplinaires ( OPH, stomato)

# PNDS / Guidelines internationales

- 8 PNDS réalisés
- 2 PNDS révisés ( pemphigus pemphigoide Bulleuse)
- 1 PNDS en cours ( MBAI enfant)
- PNDS à réaliser: lichen plan pemphigoide , Pemphigoide P 200 ?
- 
- Recommandations pour la prévention et la prise en charge du COVID
- 
- Participation à toutes les guidelines Européennes / internationales  
Coordination guidelines Européennes: pemphigus, PB, DIGAL

# Enseignement / Réunions internationales

- **France**
- **DPC** sur la Pemphigoïde Bulleuse ( 10 heures )
- organisation / participation différents **enseignements pour les internes en France** (séminaire de sémiologie, séminaire de pathologie muqueuse, séminaire de thérapeutique )
- 2 à 3 **FMC** aux JDP,
- Conférence plénière JDP, JNPD
- interventions réunions APPF
  
- **International**
- organisation de **2 cours Européens sur les MBAI** ( Paris 2022, Zagreb 2023)
- participation au **cours Européen EURODERM** ( Rome)
- **chairman / speaker** sessions MBAI: congrès AAD, EADV, congrès mondial, congrès maladies rares, SID, ESDR..
- **Lectures:** Japon USA, Canada...



# Recherche

- 45 projets financés
- 163 publications ( la plus part SIGAPS A et qq A+ ( Lancet, NEJM)
- 4 300 points SIGAPS
- obtention AMM FDA et EMA pour le rituximab dans le pemphigus vulgaire
- **Champs des études :**
  - **Etudes épidémiologiques** ( incidence mortalité: PB pemphigus PC)
  - **Essais thérapeutiques** +++ 2 PHRC nationaux en cours ( PC: endoxan vs rituximab; Pemphigus évaluation stratégie de traitement d'entretien personnalisée basée sur biomarqueurs )
  - **Évaluations de stratégies thérapeutiques innovantes:** évaluation PNDS pemphigus
  - **Essais industriels** ( BTK inhibiteur, inhibiteur FcRN, anti-IL12-IL24, anti-IL4, anti- IL5R..)
  - **Etudes pronostiques**
  - **Recherche translationnelle** ( Rouen, Reims, Avicene)
  - **Evaluation de nouvelles méthodes diagnostiques** ( ALBIA)

# Remerciements

Christine Bodemer  
Toute la filière FIMARAD

+++