# LE RÉSEAU MALADIES RARES DERMATOLOGIQUES

fimarad

Pr Christine Bodemer – Coordinatrice de la filière
Rébecca Gene – Cheffe de projet de la filière
Anna Garofano – Cheffe de projet scientifique

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

- ➜ Relabellisation,
- ➜ Projets,
- ➜ Formation,
- ➜ Recherche...

# Quoi de neuf en 2023 ?

Un aperçu de notre activité !

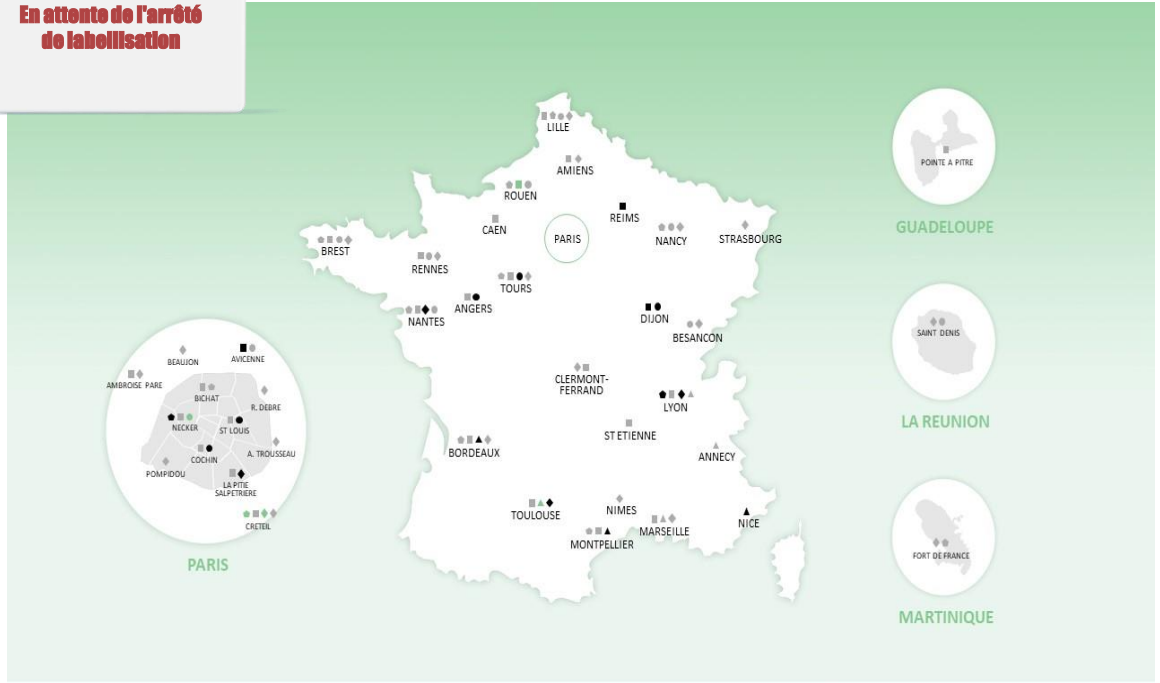
#FSMR

# RELABELLISATION 2023

**05** SITES COORDONATEURS

**17** SITES CONSTITUTIFS

**66** CENTRES DE COMPÉTENCE




Sites coordonnateurs - Sites constitutifs - Centres de compétences

# QUID DU FINANCEMENT DES CENTRES ?

**Dernier trimestre 2023**

➜ Demande d'une priorisation d'une mesure nouvelle pour l'ONDAM 2024 pour revalorisation des MIG dédiées aux CRMR

**Début 2024**

➜ Financement des nouveaux CRMR et CRC labellisés en 2023 en C1 (1ère circulaire en mars/avril) 2024 avec application de la réforme de la part variable

# MODALITÉS DU FINANCEMENT DES CENTRES DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES AVEC LA NOUVELLE LABELLISATION

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

## MODE DE CALCUL

➜ UNE PART FIXE
Pour garantir le fonctionnement minimal des centres

➜ UNE PART VARIABLE
Basée sur l'activité déclarée pour l'année N-1 (PIRAMIG)

➜ VERSEMENT
En totalité en 1ère circulaire budgétaire C1 2024

# MODALITÉS DU FINANCEMENT DES CENTRES DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES AVEC LA NOUVELLE LABELLISATION

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

IMPORTANT

La part fixe est garantie quelque soit le niveau de mesure nouvelle obtenue dans l'ONDAM 2024

**PART FIXE = ?% DE LA MIG CRMR (F04)**
**(revalorisée avec Ségur et point d'indice du fonctionnement)**

- 148 461€ pour les sites coordonnateurs
- 123 717€ pour les sites constitutifs

- + Une PART MODULABLE pour les sites coordonnateurs, selon leur % en fonction du niveau de la part variable obtenue dans l'ONDAM 2024

**% en fonction du niveau de la part variable obtenue dans l'ONDAM 2024**

| MODULATION DE LA PART FIXE DU COORDONNATEUR | |
|---|---|
| NOMBRE DE CENTRES | MONTANTS |
| Si nombre de centres constitutifs ≥ 6 | 74 230€ |
| Si nombre de centres constitutifs 3≤ – ≤ 5 | 49 487€ |
| Si nombre de centres constitutifs 1≤ – ≤ 2 | 24 743€ |
| Si nombre de centres constitutifs = 0 | – |

#FSMR

# Focus sur les nouvelles modalités de calcul de la part variable validées par le groupe de travail PIRAMIG

| Calcul part variable pour la 1ière circulaire budgétaire (C1) de l'année N jusqu'en C1 2023 (ancienne labellisation) | Calcul de la part variable pour la C1 pour 2 années avec la réforme de financement à partir de C1 2024 (nouvelle labellisation) |
|---|---|
| Calcul sur les données de l'année N-2<br>issues de la campagne Piramig de l'année N-1 | Calcul sur les données N-2 + N-1<br>issues des campagnes Piramig N-1 + N |
| **1- File active (quartiles)** 57% de la totalité de l'enveloppe *(hors filière MUCO, MHEMO et SLA répartis entre les centres en fonction du %, système de proportionnalité : groupes de travail spécifiques en cours avec différentes simulations)* | **1- Activité :** 60% de l'enveloppe répartis en système de quartiles dont :<br>- File active (quartiles) : 30%<br>- Volume de consult (quartiles) : 12,5%<br>- Séjours HC + séjours HdJ (quartiles) : 12,5%<br>- Avis d'expert (quartiles) : 5%<br>BaMaRa |
| **2- Points SIGAPS (quartiles)** : 29% de l'enveloppe | **2- Recherche et formation :** 25% de l'enveloppe répartis ainsi :<br>- Points SIGAPS (quartiles) : 23%<br>- Coordination de DU/DIU par le centre (oui/non) : 2% |
| **3- RCP** (oui/non, sans tenir compte du volume) : 14% de l'enveloppe | **3- RCP** : 15% de l'enveloppe répartis ainsi :<br>- Nombre de RCP nationales auquel le centre participe et donnant lieu à un compte rendu écrit et diffusé de RCP (quartiles) : 5%<br>- Nombre de RCP locales ou régionales dont le centre est l'organisateur et donnant lieu à un compte rendu écrit et diffusé de RCP (quartiles) : 10% |

# 4 MISSIONS ARTICULÉES AUTOUR DE 11 AXES

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

PNMR3

Amélioration de la prise en charge des patients

Formation et information

Recherche

Europe

#FSMR

MISSION 1

# AMÉLIORATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

## RCP NATIONALES

➜ 6 thématiques : Angiomes, Génodermatoses, DBT, MBAI,NF1 et NF2
➜ Agenda sur le site web de la filière
➜ Entre 2018 – 2022 :

- 1179 dossiers validés
- 148 séances RCP
- ~ 30% de dossiers hors réseau FIMARAD

ShareConfrère bySKEZI

## OBSERVATOIRE DU DIAGNOSTIC

➜ Saisie dans BAMARA
➜ Guide de codage sur le site internet de la filière
➜ Harmonisation des codes ORPHANET

BaMaRa

## PFMG25

La pré-indication génodermatoses
➜ 2 plateformes : SEQOIA ET AURAGEN
Coordinateurs
➜ Smaïl Hadj-Rabia, Fanny Morice-Picard et Dominique Vidaud

MISSION 1

# AMÉLIORATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS

## HOTLINE ASSISTANTE SOCIALE

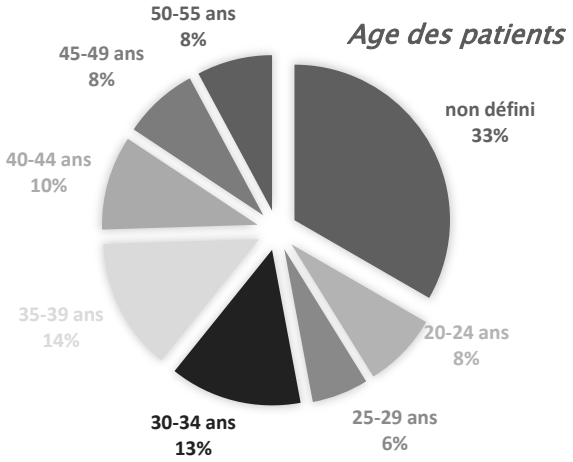
➜ En ~1 an d'activité, quelques chiffres :

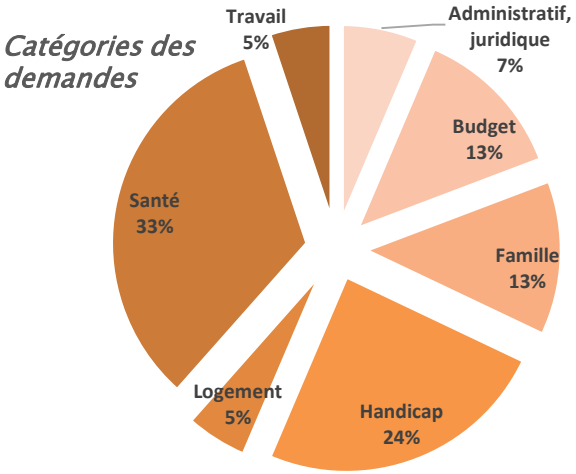
51 patients suivis

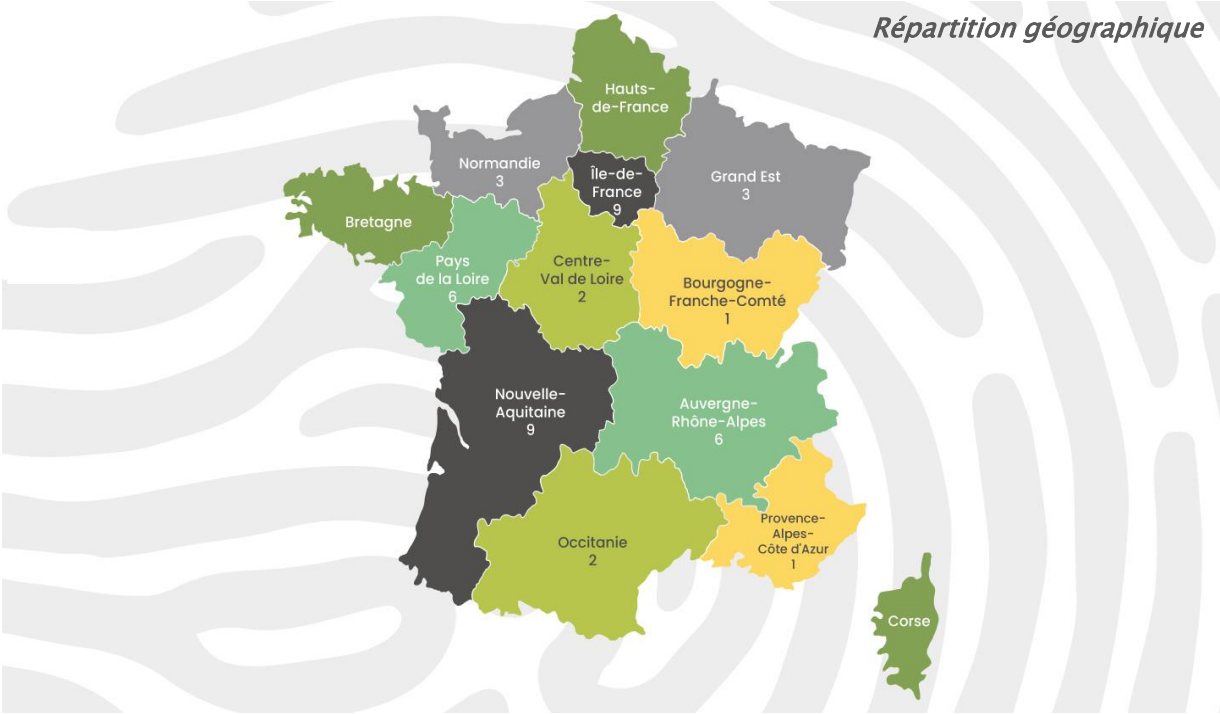
10 enfants, 27 femmes, 14 hommes

## PATHOLOGIES DES PATIENTS SUIVIS

Dysplasie ectodermique, Epidermolyse bulleuse,
Ichtyoses héréditaires, Nævus geant congenital, neurofibromatoses,
Syndrome Cloves, Syndrome de Lyell/Stevens Johnson, Xeroderma Pigmentosum




→ **Questionnaire de satisfaction à envoyer**

MISSION 1

# AMÉLIORATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS

## APPEL À CANDIDATURES PNDS & ETP 2023

fimarad
Filière Santé Maladies Rares Dermatologiques

PNDS ET ETP

### PNDS

- ➜ DRESS – Créteil
- ➜ Maladie de Darier – Toulouse
- ➜ Lichen plan phemphigoïde – Avicenne
- ➜ Pemphigus – Rouen
- ➜Schwannomatoses – Paris

### PROGRAMMES ETP

- ➜ *« C'Est Peau Cible » Image de soi, revalorisation narcissique et construction du Moi-peau* – Bordeaux
- ➜ *« PXE EDU-SIMU »*, *Digitalisation* – Angers
- ➜ *« Maladies bulleuses auto-immunes »* – Avicenne
- ➜ *"Vivre avec sa maladie bulleuse auto-immune"* – Rouen
- ➜ *"NF1"* – Créteil

#FSMR

MISSION 1

# AMÉLIORATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS

À CONSULTER

## CARTES D'URGENCE

- Toxidermies
- Pemphigoïde vulgaire
- Pemphigoïde de la grossesse
- Dermatose à IgA linéaire
- Dermatite herpétiforme
- Sturge Weber
- Pemphigoïde bulleuse
- Épidermolyses bulleuses acquises
- Épidermolyses bulleuses héréditaires
- Ichtyoses héréditaires
- Pemphigoïde des muqueuses

- *En cours : Xeroderma Pigmentosum*

## FICHES DÉDIÉES

- Fiches ORPHANET Handicap
- Fiches ORPHANET Urgence
- Fiches maladies (patients)
- Fiches maladies (soignants)
- Fiches médico-sociales
- Focus sur le dossier MDPH
- Recommandations COVID19

MISSION 2

# FORMATION ET INFORMATION

- **SESSION DE SENSIBILISATION AUX PROFESSIONNELS MDPH**

➜ Spécificités des maladies dermatologiques rares, impact des maladies rares sur la vie quotidienne et les retentissements psychologiques, complexité des soins, difficultés rencontrées par les malades, les familles, les associations de malades

➜ Depuis 2022, **3 SESSIONS**

- **ATELIER DE FORMATION POUR LES ASSOCIATIONS DE MALADES**

➜ En 2023 : **2 SESSIONS** sur le lobbying pour les associations

- **ACCOMPAGNEMENT DES ASSOCIATIONS PAR UNE SOCIÉTÉ CONSEIL**

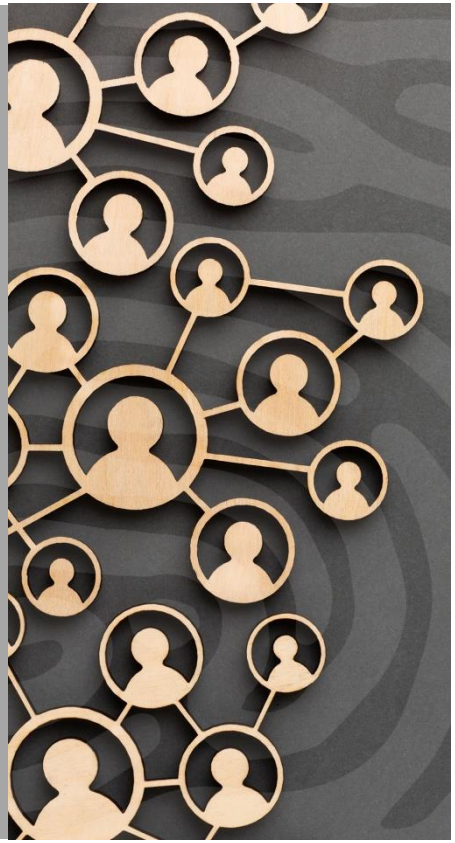
➜ Reconnaissance du rôle des associations : quel dispositif mobiliser et, le cas échéant, faire évoluer ?

- **ACCOMPAGNEMENT DES ASSOCIATIONS PAR UN GRAPHISTE DEPUIS 2021**

➜ Outils de communication : livrets, flyers, kakémonos

- **TRAVAIL AVEC UNE ATTACHÉE DE PRESSE EN 2023**

➜ 2 projets avec 2 associations : GENESPOIR et AMALYSTE



# FORMATION ET INFORMATION

- VIDÉOS ÉDUCATIVES

➜ 10 vidéos et 2 en cours

➜ <u>Objectifs :</u>

Éclairer et éduquer le patient et/ou sa famille pour optimiser sa prise en charge dans son environnement de vie de proximité en améliorant le protocole de soin et en répondant aux attentes des patients et de leur famille

- MISE EN PLACE D'UNE MASTER CLASS DE 35 HEURES "PATIENT PARTENAIRE"

➜ Avec l'association AMALYSTE et l'Université des Patients – Sorbonne

MISSION 2

# FORMATION ET INFORMATION

- Site internet [www.fimarad.org](http://www.fimarad.org)
- Newsletters : actualités maladies rares, RCP, évènements
- Réseaux sociaux
- La plateforme médias de FIMARAD !

➜ Lumière sur…
➜ Congrès en replay
➜ Podcasts

➜ fimaweb.org

# RECHERCHE

## DEPUIS 2020
## 4 APPELS À PROJETS RECHERCHE

➜ Ouvert aux CRMR et CCMR de la filière aux :

- Membres des CRMR et CCMR (personnel soignant médical, paramédical ou socio-éducatif), impliqués dans la prise en charge des patients
- Associations de malades, adossées à un CRMR ou un CCMR

➜ AAP destiné à soutenir la recherche clinique relative aux maladies dermatologiques rares et à leur prise en charge

MISSION 3

# RECHERCHE

| 2020 | 2021 | 2022 | 2023 |
|---|---|---|---|
| 8 lauréats<br>247 003€ | 5 lauréats<br>189 241€ | 7 lauréats<br>159 610€ | 5 lauréats<br>124 673€ |

- De 2020 à 2023 : 25 projets financés pour un BUDGET TOTAL = 720 527€

- Ecueils rencontrés dans l'avancement des projets :

- Retard dans le démarrage du projet (ex : Attente de réponses du CPP),
- Problème de recrutement de personnels travaillant sur le projet (Désistements),
- Délais de reversements importants.

MISSION 3

# LAURÉATS DE L'AAP RECHERCHE 2023

| TITRE DU PROJET | PORTEUR DU PROJET | CENTRE |
|---|---|---|
| Étude métabolomique des malformations lymphatiques kystiques : « LYMPHOMIC » | Dr charlotte Veyrat-Durebex/pr Annabel Maruani | CHRU de Tours, Hôpital Bretonneau, Tours |
| Etude des mécanismes pigmentaires au cours de l'Epidermolyse bulleuse simple à Pigmentation Mouchetée : EPIGM | Dr Christine Chiaverini | CHU de Nice, Hôpital de l'Archet 2, Nice |
| Caractérisation de la pemphigoïde des muqueuses par analyse protéomique et métabololique | Dr Billal Tedbirt | CHU de Rouen - Hôpital Charles-Nicolle, Rouen |
| Développement d'un nouvel outil de détection des auto-anticorps à visée diagnostique des MBAIs de la jonction dermo-épidermique | Marie-Laure Golinsky/ Pr Pascal Joly | CHU de Rouen - Hôpital Charles-Nicolle, Rouen |
| Approches multi-omiques intégrées pour identifier les mécanismes impliqués dans l'apparition des taches hypo- et hyper-pigmentées au cours du Xeroderma Pigmentosum | Dr Fanny Morice-Picard | CHU de Bordeaux-GH Pellegrin, Bordeaux |

# PRÉSENTATION DE 3 PROJETS

| | |
|---|---|
| Edition 2020 | **Pr Smail Hadj-Rabia**<br>Impact de la dysrégulation de la température corporelle sur le sommeil chez des patients atteints de dysplasie ectodermique hypohidrotique liée au chromosome X. |
| Edition 2021 | **Dr Laura Fertitta**<br>Développement et validation du Neurofibromas Area Severity Index (NeF-ASI) Index de sévérité lié aux Fibromes cutanés au cours de la Neurofibromatose de type 1 - Etude Skin-FASI. |
| Edition 2022 | **Pr Didier Bessis**<br>Syndrome neurofibromatose de type 1 - syndrome de Noonan : étude de corrélation phénotype-génotype - Etude RASODERM. |

# LANCEMENT PNMR4… DÉBUT 2024

## RELABELISATION DES FILIÈRES DE SANTÉ… FIN 2024

# À VOS AGENDAS !

## COPIL 2024
➜ Date de réunion à fixer

## RCP 2024
➜ Dates à venir sur le site web

## 9ÈME JOURNÉE NATIONALE
➜ Vendredi 08 novembre – Institut IMAGINE

## 2ÈME CONGRÈS MONDIAL SUR LES MALADIES RARES DERMATOLOGIQUES
➜ 12-13-14 Juin 2024