

Maladies rares de la peau: vers un « mieux vivre » ?



PROFESSEUR
CHRISTINE
BODEMER

Chef du service de dermatologie pédiatrique de l'hôpital Neckler. Animatrice et coordinatrice de la Fimarad. Coordinatrice du réseau européen des maladies rares de la peau (ERN-Skin)

A l'approche de la 11^e Journée mondiale des maladies rares, la filière des maladies rares dermatologiques (Fimarad), qui regroupe l'ensemble des acteurs impliqués dans la prise en charge des patients atteints de maladies rares de la peau, revient sur les enjeux majeurs de la filière. Car la dermatologie fait partie des spécialités qui comptent le plus de maladies rares, avec plus de 500 maladies identifiées actuellement. Un grand nombre de ces pathologies sont aussi dites « orphelines » parce qu'il n'existe pas, à l'heure actuelle, de traitements qui permettent une guérison complète. Les traitements sont « symptomatiques » visant à traiter une poussée de la maladie, à en améliorer les symptômes et à en prévenir les complications.

Les maladies cutanées rares concernent fréquemment une anomalie du développement de la peau et sont, dans la majorité des cas, d'origine génétique souvent à début pédiatrique, dès la naissance. L'atteinte de la peau et des muqueuses est souvent non isolée : la maladie peut toucher d'autres organes ou l'atteinte de la peau peut, par elle-même,

retentir sévèrement sur les autres organes, avec des risques de dénutrition, de surinfection, voire de cancérisation. À cette complexité s'ajoute une possible errance diagnostique par méconnaissance fréquente de l'organe peau dans la communauté de soignants, une non-reconnaissance suffisante du « handicap » peau et de son impact, dans toutes ses dimensions de qualité de vie et socio-économiques, par les différentes instances administratives.

La prise en charge doit donc être coordonnée par un dermatologue expert de la maladie, mais elle reste multidisciplinaire, avec des compétences médicales (psychiatre, dentiste, gastro-entérologue, ophtalmologue, ORL, stomatologue, généticien...) et paramédicales (psychologue, diététicien, infirmier, kinésithérapeute, équipe socio-éducative...) essentielles à associer et développer, mais aussi à faire reconnaître (exemple : prise en charge du suivi psychologique indispensable proche du lieu de vie, rémunération du temps infirmier au domicile à réévaluer au prorata du temps nécessaire pour un soin long et complexe, etc.).

La Fimarad a accueilli avec intérêt le 3^e plan national maladies rares (PMR3) 2018-2022, annoncé le 4 juillet 2018 par les ministères de la Santé et de la Recherche. Il a pour ambition de permettre un diagnostic et une prise en charge maximale pour chaque patient, en stimulant une recherche active pour le développement de traitements in-

novants. Dans un intérêt collectif, la Fimarad opte pour un renforcement des mesures suivantes.

■ **Afficher un parcours de soins mieux identifié** et identifiable par les patients. Il est nécessaire de rendre plus visibles les centres de référence (CRMR*), têtes de pont de l'expertise et de la recherche, et de mieux faire connaître les centres de compétences (CCMR), sites ressources à proximité du lieu de vie des patients, et le réseau de soins déve-

■ **Cette recherche doit aussi permettre de favoriser** les autorisations de mise sur le marché (AMM) pour les médicaments déjà reconnus comme utiles dans les protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDIS) et les extensions d'AMM chez l'enfant pour les molécules déjà autorisées chez l'adulte. Un statut « fast track » serait à développer pour les molécules innovantes.

■ **Réduire le reste à charge pour les patients.** Une meilleure évaluation et prise en compte du reste à charge pour les familles est nécessaire afin d'en réduire les conséquences économiques (médicaments prescrits hors AMM, médicaments pour remédier aux effets secondaires, la problématique du statut ALD).

Le troisième Plan national maladies rares a pour ambition de permettre un diagnostic et une prise en charge maximale pour chaque patient

loppé en étroite articulation avec ces CRMR-CCMR (réseau ville hôpital, centres de moyen séjour, hospitalisation à domicile - HAD -, etc.) afin d'éviter l'errance diagnostique des patients et leur permettre d'accéder à une meilleure prise en charge tout au long du suivi.

■ **Stimuler et participer à la recherche dans ce domaine** des maladies cutanées rares pour accéder à une meilleure connaissance de ces maladies, développer des possibilités de diagnostic pour celles non encore caractérisées, mettre en place des traitements innovants pertinents issus d'une recherche active et qui pourront être prescrits dans les meilleures conditions de sécurité pour chaque patient, bien connu et suivi (physiquement psychologiquement) dans les CRMR-CCMR labellisés pour cette mission.

Ainsi la Fimarad poursuit son engagement auprès de tous les patients atteints de maladies rares de la peau et s'investit complètement dans ce nouveau PMR3. La réussite de la Fimarad, qui a des projets ambitieux dans tous ces domaines, dépend non seulement de la poursuite des efforts sans faille de tous ses acteurs, mais aussi du soutien concret des différentes instances administratives et politiques dont dépendent les réseaux de soins et de recherche, et qui, d'une manière prometteuse figure dans le PMR3. ■

* Les CRMR comprennent généralement plusieurs sites sur le territoire. Pour plus d'informations : <https://fimarad.org/les-centres-de-reference/> Pour plus d'informations : <https://fimarad.org/les-centres-de-competences/>

RETROUVEZ
TOUS NOS AVIS
D'EXPERTS
SUR
LEFIGARO.FR

+ @ sante.lefigaro.fr



Chaque année, plus de 3 millions de Français vivent la mort d'un proche et entrent dans un processus de deuil. Ils sont alors fragilisés, vulnérables, ont besoin d'être reconnus, écoutés, informés, voire protégés. Or dans notre pays, ils se sentent seuls, incompris.

Selon une étude Crédoc de 2016, 4 Français sur 10 se déclarent en deuil. Parmi eux, on compte environ 5 millions de veufs et veuves de moins de 55 ans, 800 000 orphelins (soit en moyenne un élève par classe) à l'enfance. L'absence de dispositif pour soulager la souffrance du deuil nous interroge.

Le deuil est vécu de manière intime. C'est un processus de cicatrisation qui se fait dans la durée, naturellement, sans que nous le décidions. Un parcours qui permet d'intérioriser la relation à l'autre et lui permet d'exister encore, en nous. Ce n'est pas l'oubli. Le mot « deuil » vient du latin *dolere* qui signifie « douleur », « affliction ». Il est souvent employé, mais son sens, sa temporalité, son processus sont méconnus. Chacun est amené à le vivre, mais sa réalité reste taboue. Notons que la maladie, le handicap, la dépendance touchent aussi les individus dans leur intimité. Cela n'empêche pas notre société de penser leur prise en charge!

Le deuil est aussi un événement social. Il se vit au quotidien, dans nos relations familiales, amicales et professionnelles. Il

dérange notre société de la performance dans laquelle la solidarité et l'entraide ont peu de place. La vulnérabilité est écartée ou rejetée. Vivre aux côtés d'une personne en deuil est difficile - sans connaissances, sans savoir quelles réactions sont « normales » ou « pathologiques », ce qui aide ou blesse. Ainsi Mattéo, 14 ans, témoigne de la mort de son père dans le documentaire *Destins d'orphelins*, d'Élisabeth Bost et Karine Dusfour : « Deux mois plus tard, je suis entré en sixième. Comme je ne connaissais personne, j'ai caché mon histoire à tout le monde. Je me suis inventé une vie dans laquelle mon père était vivant. Même avec mes amis les plus proches, j'avais du mal à en parler. Cela nous mettait tous mal à l'aise. Je me sentais seul. » Nous devons protéger nos enfants. Pourrait-on concevoir une campagne nationale de sensibilisation et d'information?

Un impact sur la scolarité

Le deuil est, enfin, un enjeu de société. Il a un impact sanitaire, familial et économique dont les politiques publiques doivent prendre la mesure. On ne connaît ni son poids ni son coût sur la santé, le travail, le logement, la précarité, l'autonomie. Contrairement à certains pays du Nord et aux pays anglo-saxons, la France ne dispose pas de données exhaustives sur les conséquences du deuil. Pourrait-on mettre en place un rapport annuel sur le sujet, comme celui sur le mal-logement? Prenons ici quelques exemples. Le deuil impacte le retour et le

Comment mieux soutenir les Français en deuil ?



HELENE LALE
ET MARIE TOURNGAND
Présidente et déléguée générale
de l'association Empreintes

maintien dans l'emploi : lorsqu'ils sont frappés par la mort d'un proche, 58 % des Français actifs sont en arrêt de travail une semaine, 29 % plus d'un mois. Le deuil impacte la scolarité : 77 % des élèves orphelins déclarent un effet négatif sur leur attention et leurs résultats. Oui, le deuil altère le fonctionnement cognitif, les capacités de concentration. Cela n'étonne personne, mais qui en tient compte ?

Il impacte aussi la santé. On observe une morbidité liée au deuil : maladies cardio-vasculaires, diabète, addictions notamment. Des études ont montré 80 % de surmortalité la première année de veuvage pour les hommes, 60 % pour les femmes ; 20 à 30 % de majoration du taux d'hospitalisations (patients de 50 à 70 ans) ; des conséquences psychologiques durables. Le deuil est un facteur de risque suicidaire majeur. Le 5 février, lors de la Journée nationale de prévention du suicide tenue au ministère de la Justice, Santé Publique France a présen-

té des données épidémiologiques : les antécédents personnels et familiaux de suicide, le veuvage, les pertes parentales précoces, les épisodes dépressifs exposent les personnes en deuil au risque suicidaire. En effet, à la mort d'un proche, l'idée de mourir pour ne plus souffrir, pour le ou la rejoindre, est extrêmement fréquente. Combien faut-il de passages à l'acte pour qu'un accompagnement préventif du deuil soit proposé ?

Afin d'alerter, mobiliser et agir, l'association Empreintes organise les premières Assises du deuil* le 12 avril prochain, au Palais du Luxembourg à Paris, sous la présidence du sénateur Bernard Jomier. Nous y présenterons une nouvelle étude Crédoc/CSNAF/Emreintes. Avec professionnels, dirigeants, associations, pouvoirs publics et médias, il s'agit de valoriser les initiatives innovantes, de penser des dispositifs pour systématiser l'information aux professionnels et l'aide aux personnes en deuil. C'est une belle occasion pour que nos gouvernants s'engagent pour amorcer des politiques publiques et des projets législatifs. Créons ensemble une Journée nationale du deuil, pour soutenir et informer les millions de Français concernés. Chacun de nous peut y contribuer. ■

* Sous le haut patronage du ministère des Solidarités et de la Santé et du ministère de l'Éducation nationale. Journée soutenue par nos partenaires : Chambre nationale syndicale de l'art funéraire, Action sociale de Klésia, Fondation d'entreprise Ocirp.