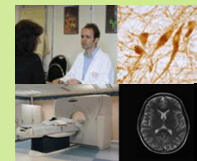


Engagements du CR et des CC



Axe n° 1 : Promouvoir la recherche sur les maladies rares

Axe n° 2 : Mieux connaître l'épidémiologie des maladies rares

Recueil d'activité au niveau national, base de données partagée
Rapport d'auto-évaluation, Fiche d'activité, Base de données CEMARA

Axe n° 3 : Développer une information pour les malades, les professionnels de santé et le grand public concernant les maladies rares

Plaquettes, Fiche pratique, Site Internet, Newsletters

Axe n° 4 : Organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques

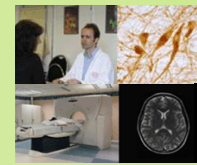
Diagnostic MAPT et Tau, dosage plasmatique progranuline

Axe n° 5 : Améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge

Structuration de la prise en charge



Axe n°5 et Axe n°4



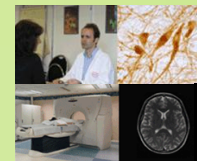
5 : Améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge

- CMD pour chaque pathologie prise en charge par le CRef
- Groupes de psychoéducation : DFT, PSP, DCB (APP)
- Consultation annonce de diagnostic

4 : Organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques

- Mise en route du diagnostic génétique Progranuline et Tau
- Mise en route du dosage plasmatique de la Progranuline

Engagements du CR et des CC



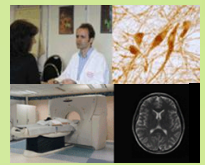
Axe n° 1 : Promouvoir la recherche sur les maladies rares

Axe n° 2 : Mieux connaître l'épidémiologie des maladies rares
Recueil d'activité au niveau national, base de données partagée
Rapport d'auto-évaluation, Fiche d'activité, Base de données CEMARA

Axe n° 3 : Développer une information pour les malades, les professionnels de santé et le grand public concernant les maladies rares
Plaquettes, Fiche pratique, Site Internet, Newsletters

Axe n° 4 : Organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques
Diagnostic MAPT et Tau, dosage plasmatique progranuline

Axe n° 5 : Améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge
Structuration de la prise en charge



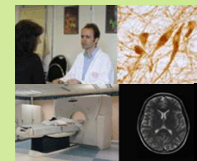
Juin – Novembre 2010

Constitution d'un groupe d'auto-évaluation (demandé par la HAS) pour remplir le dossier d'auto-évaluation. Ce groupe devra réunir :

- des membres du Cref
- des personnes de l'administration de l'hôpital (qualité, finance, conseil médical....)
- **des centres de compétences**
- des associations de patients

Novembre 2010

- **Envoi du dossier d'auto-évaluation à la HAS et au Ministère**
- Visite d'un représentant de la DHOS pour vérifier cette auto-évaluation. Une réunion sera organisée avec le représentant de la DHOS et le groupe d'auto-évaluation.

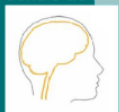


Engagement du centre de référence et centre de compétence :
le recueil épidémiologique et la base de donnée

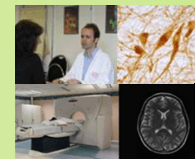
Tableau 1 : Tableau de bord de l'activité

Présenter un tableau de bord synthétique et commenter l'évolution de l'activité depuis la labellisation

Type de maladie ou atteinte	Nombre de patients de la file active	Répartition par type de consultation	Activité	Origine géographique des consultants	Caractéristique démographique des consultants
Ex : syndrome de Marfan	Nombre de patients vus, nombre de nouveaux malades	<ul style="list-style-type: none"> •1^{er} diagnostic ou 1^{er} avis b – Recours 1) Second avis -urgence -programmé 2) Avis à distance •Suivi par le centre 	<p>Nombre de consultations (en C, CS)</p> <p>Nombre d'hospitalisations (préciser l'hospitalisation complète, de jour ou HAD)</p> <p>Délai d'attente (par exemple durée moyenne pour obtenir un RDV, exprimé en semaine)</p>	<p>répartition en % régionale, extra régionale, internationale (UE et hors UE)</p> <p>Type de centre : centre de compétences (centre SLA, CRCM, CRTH, autres centres de compétences), services de spécialité, autres</p>	<p>Nombre d'adultes</p> <p>Nombre d'enfants</p> <p>Proportion enfants/adultes</p>



Engagements du CR et des CC



Axe n° 1 : Promouvoir la recherche sur les maladies rares

Axe n° 2 : Mieux connaître l'épidémiologie des maladies rares

Recueil d'activité au niveau national, base de données partagée
Rapport d'auto-évaluation, Fiche d'activité, Base de données CEMARA

Axe n° 3 : Développer une information pour les malades, les professionnels de santé et le grand public concernant les maladies rares

Plaquettes, Fiche pratique, Site Internet, Newsletters

Axe n° 4 : Organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques

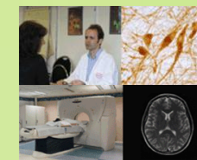
Diagnostic MAPT et Tau, dosage plasmatique progranuline

Axe n° 5 : Améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge

Structuration de la prise en charge



Axe n° 3 : Informer



Utilisables par tous et téléchargeables sur cref-demrars.fr

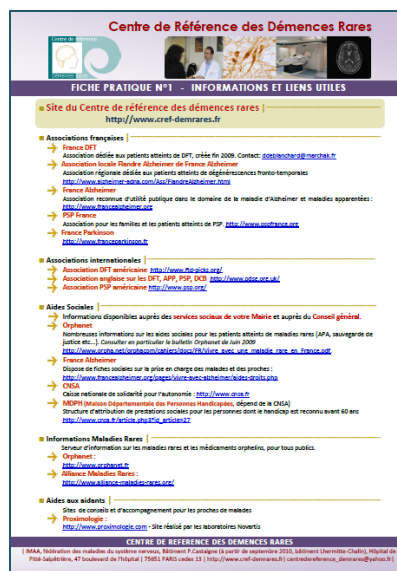
Plaquettes

L'impression a été lancée à la Pitié-Salpêtrière



Fiche Pratique

Informations et liens utiles pour les patients et familles

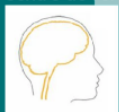


Newsletter

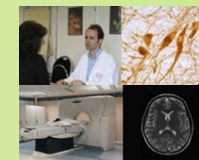
Information pour le réseau et les professionnels



Envoyez-nous tous les documents que vous utilisez pour vos patients et qui peuvent être utiles à tous



Axe n°3 : Site internet



- Lancement officiel octobre 2009 : www.cref-demrares.fr



Centre de Référence
Démences Rares

Centre de Référence des Démences Rares

Plan National Maladies Rares






Contact

Le Centre de Référence "Démences Rares"

Le centre de référence "démence rares" est une structure labellisée en 2007 par le Ministère de la Santé et des Solidarités dans le cadre du plan national "Maladies Rares". Il est situé au CHU de la Pitié-Salpêtrière à Paris au centre des Maladies Cognitives et Comportementales.

Le centre de référence est associé à 12 centres de compétences régionaux répartis dans toute la France. L'objectif de ce réseau national est d'assurer une prise en charge homogène à travers toute la France, pour les malades de 4 maladies neurologiques rares dues à la dégénérescence des neurones du cortex frontal et temporal :

-  **les dégénérescences fronto-temporales** (démences fronto-temporales, DFT)
-  **les aphasies progressives non fluentes et démences sémantiques** (APP)
-  **les paralysies supranucléaires progressives** (PSP)
-  **les dégénérescences cortico-basales** (DCB)

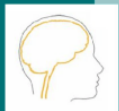
QUI SOMMES-NOUS ?

-  **ACTUALITES !**
-  **Qu'est-ce qu'un centre de référence ?**
-  **Le centre de référence Démences Rares**
-  **Les activités du centre**
-  **Les centres de compétence**

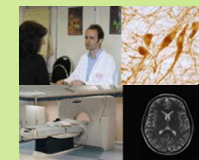
INFORMATIONS

-  **Les pathologies**
-  **La Recherche**

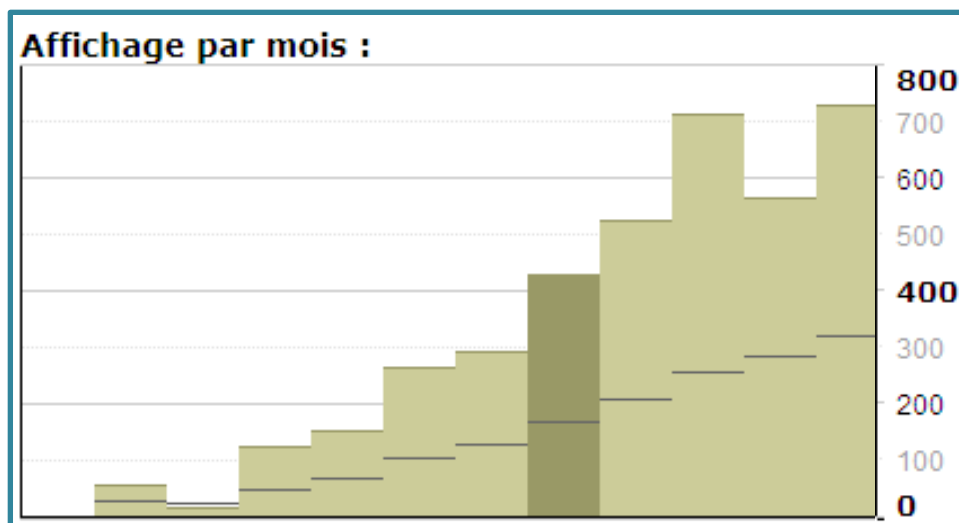
 Internet



Axe n°3 : Site internet



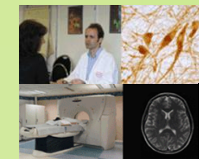
- Plus de **4 300 visites** depuis son ouverture
Le nombre de visite augmente tous les mois (**506 visites depuis le 1^{er} juin**)



- Page la plus visitée : Information sur les DCB (**967 vis.**)
La 2nd page la plus visitée : Information sur les DFT (**610 vis.**)
La 3^{ème} page la plus visitée : Equipe et prise en charge proposée (**450 vis.**)



« Centre de Compétence »



Entre **150 et 300 visites** pour chaque centre de compétence

N'hésitez pas à apporter toute information utile pour les visiteurs !

Centre de Référence
Démences Rares

Centre de Référence des Démences Rares Plan National Maladies Rares

Contact

Accueil > Qui sommes-nous ? > Les centres de compétence >

Centre de compétence d'ANGERS

Responsable du centre : Pr Dominique BONNEAU

MEDECIN CORRESPONDANT :
Dr Frédérique Etcharry-Bouyx
pour les 4 pathologies

Equipe :
Dr F ETCHARRY-BOUYX Neurologue
Dr V CHAUVIRE Neurologue
Dr C VERNY Neurogénéticien
Pr D BONNEAU Généticien
Dr E LEJARD Psychiatre
Dr F LETOURNEL Biologie cellulaire, anatomopathologie
Pr D LE GALL Neuropsychologue
Pr P ALLAIN Neuropsychologue
D DELAFUYS Orthophoniste
B THIBAUT Ergothérapeute
C YAMEOGO Assistante sociale

Adresse :
CRef maladies rares
Centre de compétence démences rares
CHU d'Angers

QUI SOMMES-NOUS ?

- ACTUALITES !
- Qu'est-ce qu'un centre de référence ?
- Le centre de référence Démences Rares
- Les activités du centre
- Les centres de compétence

INFORMATIONS

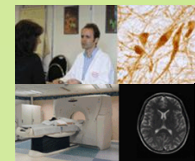
- Les pathologies
- La Recherche

Internet

Centre de compé... (Non lus : 0) Yah... Document1 - Micr... 2 Microsoft Offi... FR Rechercher sur l'ordinateur



« Pour les professionnels »



The screenshot shows a web browser window displaying the website for the 'Centre de Référence des Démences Rares'. The page has a teal header with the center's logo and name. Below the header is a search bar with the text 'Votre recherche' and an 'ok' button. The main content area is divided into two columns. The left column, titled 'Informations pour les professionnels', lists several links: 'Fiche pratique du centre de référence', 'Newsletters du centre de référence', 'Diagnostic Génétique : Modalités et Documents', and 'Dosage plasmatique de la progranuline : Modalités et Documents'. The right column contains two sections: 'QUI SOMMES-NOUS ?' with links for 'ACTUALITES !', 'Qu'est-ce qu'un centre de référence ?', 'Le centre de référence Démences Rares', 'Les activités du centre', and 'Les centres de compétence'; and 'INFORMATIONS' with links for 'Les pathologies' and 'La Recherche'. The browser's taskbar at the bottom shows several open applications, including a search engine, and the system tray displays the date and time.

Centre de Référence
Démences Rares

Centre de Référence des Démences Rares

Plan National Maladies Rares

Contact

Informations pour les professionnels

- Fiche pratique du centre de référence
- Newsletters du centre de référence
- Diagnostic Génétique : Modalités et Documents
- Dosage plasmatique de la progranuline : Modalités et Documents

QUI SOMMES-NOUS ?

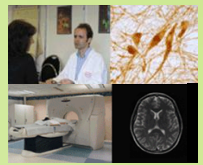
- ACTUALITES !
- Qu'est-ce qu'un centre de référence ?
- Le centre de référence Démences Rares
- Les activités du centre
- Les centres de compétence

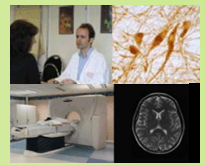
INFORMATIONS

- Les pathologies
- La Recherche

Internet

Pour les professi... (Non lus : 0) Yah... Document1 - Micr... 2 Microsoft Offi... FR Rechercher sur l'ordinateur





Amélioration du site Internet

- Votre participation est importante
- Mise en place de l'espace réservé au réseau
- Développer la partie informations pour les professionnels
- Organiser la partie liens utiles

Elaboration d'autres documents

- Brochure pathologie pour la MDPH
- Brochure pour les professionnels

Mise en route de la base de données CEMARA pour notre centre de référence