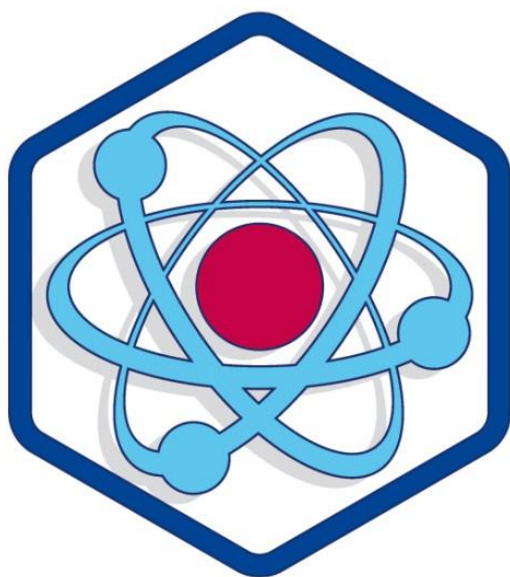


PLAN D'ACTION

FILSLAN - AVRIL 2016

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur



FILSLAN

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur

Centre Hospitalier d'accueil : CHU de Nice

SOMMAIRE

PREAMBULE – LA FILIERE FILSLAN	6
A. DOMAINE D’EXPERTISE	6
a. Champ d’expertise de la filière	6
b. Rayonnement de la filière et reconnaissance de l’expertise au niveau national et international	9
B. CHAMP D’ACTION ET OBJECTIFS	9
a. Le champ d’action de la filière	9
b. Les objectifs clés de la filière.....	10
C. CARTOGRAPHIE DES ACTEURS	12
a. Les Centres de Références, Centres de Recours et de Compétences et leurs partenaires	13
b. Les associations de patients.....	16
c. Les professionnels médico-sociaux et sociaux.....	18
d. Les réseaux de soins et les réseaux de santé partenaires de la filière	19
D. DISPOSITIF DE GOUVERNANCE	22
a. Description de la gouvernance de la filière	22
b. Modalités d’organisation de la gouvernance.....	24
I. CADRE DE TRAVAIL	25
A. METHODOLOGIE D’ELABORATION DU PRESENT PLAN	25
a. Objectif de la démarche.....	25
b. Méthodologie de l’état des lieux	25
c. Moyens mis en œuvre & prochaines étapes	26
B. DIAGNOSTIC DE LA FILIERE	27
a. Etat des lieux factuel.....	27
b. Analyse et enseignements tirés	56
C. BILAN DES ACTIONS 2015	62
D. CHOIX STRATEGIQUES OPERES : LES AXES PRIORITAIRES	63
II. PLAN D’ACTION	64
A. TABLEAU DE BORD DU PLAN D’ACTION.....	64
B. FICHES ACTION.....	71
AXE 1 : FICHE ACTION N°1 : Aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa.....	71
AXE 1 : FICHE ACTION N°2 : Harmoniser le maillage territorial avec l’Outre-Mer (action relevant d’un cadre national).	76
AXE 1 : FICHE ACTION N° 3 : Accompagner la mise en place des techniques NGS dans l’exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur	80
AXE 1 : FICHE ACTION N°4 : Améliorer la gestion des situations d’urgence vitales et directives anticipées grâce à l’usage du dossier médical partagé (action relevant d’un cadre national).....	84
AXE 1 : FICHE ACTION N°5 : Favoriser la mise en place de RCP au niveau national (action relevant d’un cadre national)	89
AXE 1 : FICHE ACTION N°6 : Améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins (réflexion inter filière).....	93
AXE 2 : FICHE ACTION N° 1 : Améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale.	96

AXE 2 : FICHE ACTION N°2 : Améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques.....	101
AXE 2 : FICHE ACTION N°3 : Soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement.....	105
AXE 3 : FICHE ACTION N° 1 : Amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA.....	109
AXE 3 : FICHE ACTION N°2 : Création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA.....	115
AXE 3 : FICHE ACTION N° 3 : Elaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA.....	121
AXE 3 : FICHE ACTION N°4 : Revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA.....	125
C. CALENDRIER ET BUDGET DU PLAN D'ACTION	131
a. Calendrier indicatif qui peut être complété en cas de pluri annualité de la réalisation de certaines actions	131
b. Budget prévisionnel	133
D. EVALUATION.....	140
III. ANNEXES.....	142

LISTE DES ABREVIATIONS UTILISEES

AAH : Allocation Adulte Handicapé
AAP : Appel A Projets
ANLLF : Association des Neurologues Libéraux de Langue Française
ANPGM : Association Nationale des Praticiens de Génétique Moléculaire
APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie
APF : Association des Paralysés de France
APHP : Assistance Publique – Hôpitaux de Paris
APHM : Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille
ARS : Agence Régionale de Santé
ARSLA : Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du Motoneurone
ASE : Assistant Socio-éducatif
ASIP : Agence des Systèmes d'Information Partagés de santé
BDD : Base de Données
BaMaRa: BAse MALadies RAres
BNDMR : Banque Nationale de Données Maladies Rares
BPC : Bonnes Pratiques Cliniques
BREF : Batterie rapide d'évaluation des fonctions frontales
CDAPH : Commissions des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
CEMARA : CEntres des MALadies RAres
CH : Centre Hospitalier
CHU : Centre Hospitalier Universitaire
CLIC : Centre Local d'Information et de Coordination
CPE : Carte Personnel d'Etablissement
CPS : Carte Professionnel de Santé
CNSA : Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie
CG : Conseil Général
CMD : Consultation Multi-Disciplinaire
CPAM : Caisse Primaire d'Assurance Maladie
CRMAR : Centre de Référence Maladies Rares
CR SLA : Centre de Référence Syndrome Latéral Amyotrophique
CCMR : Centre de Compétence Maladies Rares
CRC SLA : Centre de recours et de compétence Syndrome Latéral Amyotrophique
DES : Diplôme d'Etude Spécialisée
DFA : Départements Français d'Amérique
DGOS : Direction Générale de l'Offre et de Soins
DMP : Dossier Médical Partagé
DPI : Dossier Patient Informatisé
DPC : Développement Professionnel Continu
DFT : Dégénérescence fronto-temporale
DMS : Durée Moyenne de Séjour d'hospitalisation
EALSC : European Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium
EHPAD : Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes
EMG : Electromyographie
ENCALS : European Network for Cure of Amyotrophic Lateral Sclerosis
EPST : Etablissement Public à caractère Scientifique et Technologique
ERN : European Reference Network
ETP : Education Thérapeutique Patient
GFEMM : Groupe Français d'Etude des Maladies du Motoneurone
GPE : Gastrostomie par voie endoscopique

GPR : Gastrostomie par voie radiologique
 HAD : Hospitalisation à domicile
 HAS : Haute Autorité de Santé
 ICM : Institut DU Cerveau et de la Moelle épinière
 IDF : Ile De France
 FILSLAN : FILière de santé maladies rares Sclérose Latérale Amyotrophique et maladies du Neurone moteur
 FIR : Fonds d'Investissement pour la Recherche
 GEVA : Guide d'EVALuation des besoins de compensation
 HDJ : Hôpital de jour
 JNLF : Journées de Neurologie de Langue Française
 LAP : Liste des Actes et Prestations
 LPPR : Liste des Produits et Prestations Respiratoires (pris en charge par l'Assurance Maladie)
 MAS : Maison d'Accueil Spécialisé
 MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées
 MIGAC : Missions d'Intérêt Général et d'Aide à la Contractualisation
 MPR : Médecine Physique et de Réadaptation
 NGS : Next-Generation Sequencing
 NMC : Neurones moteurs centraux
 NMD : Neuro Muscular Deseases
 NMP : Neurones moteurs périphériques
 ORL : Oto-Rhino-Laryngologie
 PACA / Provence Alpes Côte d'Azur
 PCH : Prestation de Compensation du Handicap
 PIRAMIG : Pilotage des Rapports d'Activité des Missions d'Intérêt Général
 PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins
 PNMR : Plan National Maladies Rares
 RCP : Réunion de Concertations Pluridisciplinaires
 RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
 SAMSAH : Services d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés
 SAMU : Service d'Aide Médicale Urgente
 SAVS : Services d'Accompagnement à la Vie Sociale
 SEP : Sclérose En Plaques
 SFM : Société Française de Myologie
 SFMU : Société Française de Médecine d'Urgence
 SFN : Société Française de Neurologie
 SFNPF : Société Francophone du Nerf Périphérique
 SIH : Système d'Information Hospitalier
 SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique
 SMA : Atrophie Musculaire Spinale
 SPLF : Société de Pneumologie de Langue Française
 SSIAD : Services de Soins Infirmiers A Domicile
 SSR : Soins de Suite et de Réadaptation
 UMSP : Unité Mobile de Soins Palliatifs
 USP : Unité de Soins Palliatifs

PREAMBULE – LA FILIERE FILSLAN

A. DOMAINE D'EXPERTISE

a. Champ d'expertise de la filière

L'expertise de la filière de santé FILSLAN concerne la Sclérose latérale amyotrophique et les maladies du neurone moteur (code ORPHA 803).

La Sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative considérée comme rare (incidence = 1,5-2,5/100 000 habitants, de l'ordre de 2500 nouveaux cas par an en France, estimation de 6 à 7000 patients contemporains en France). Elle est caractérisée par l'association de manifestations traduisant la souffrance des neurones moteurs centraux - NMC (hypertonie spastique) et des neurones moteurs spinaux - NMP (déficit de force et amyotrophie) pouvant toucher tous les territoires moteurs des membres (formes périphériques - déficiences motrices des 4 membres, dépendance), de l'oropharynx (forme bulbaire - troubles de déglutition avec conséquences nutritionnelles et déficience d'expression orale) et du tronc (insuffisance ventilatoire restrictive, hypotonie du tronc).

Elle survient dans plus de 90% des cas de façon sporadique et il n'existe pas de marqueur diagnostique fiable. Ce dernier doit être confirmé par un neurologue expert exerçant dans un Centre de référence ou de recours labellisé car ce il engage un pronostic grave, des conditions d'annonce spécifique et une prise en charge spécialisée.

L'évolution est progressive, responsable de paralysies extensives, entraînant handicap moteur, dépendance et grabatisation, handicap de communication écrite et orale, insuffisance respiratoire restrictive sévère et trouble nutritionnels sur dysphagie, conduisant au décès en moyenne 24 à 36 mois après le diagnostic. Dans 70% des cas, les causes de décès sont identifiées comme conséquences de l'insuffisance respiratoire.

La prise en charge thérapeutique est essentiellement symptomatique, ciblée sur le maintien de l'autonomie et la compensation de la dépendance, de prévention des complications et de compensation des déficiences vitales respiratoires et nutritionnelles. Elle est aussi en grande partie supportive et palliative.

La SLA est associée dans environ la moitié des cas à des troubles cognitifs et/ou psycho-comportementaux. Ces troubles sont le plus souvent infra-cliniques et doivent être recherchés par des tests adaptés. Cette atteinte cognitive répond aux critères de dégénérescence lobaire fronto-temporale (DFT) dans 10 à 15 % des cas définissant une association SLA/DFT, la sémilogie de démence pouvant apparaître à différents temps évolutifs et même anticiper les signes moteurs.

Des formes génétiques existent sans que les modalités de transmission en soient à ce jour totalement élucidées. Pour parler de forme familiale, au moins deux cas familiaux dans la généalogie doivent être identifiés quel que soit le degré de la parenté ou s'il existe un antécédent familial de démence et plus spécifiquement de démence fronto-temporale, même s'il s'agit du premier cas de SLA dans cette famille. Le conseil génétique est donc difficile. La liste des gènes reconnus actuellement comme ayant une implication dans la maladie s'allonge, les plus connus sont les gènes SOD1, TDP43 et FUS. D'autres sont connus comme pouvant être à l'origine de formes familiales à mode de transmission parfois complexe, en particulier l'imputation directe du gène C9ORF72 souvent associé aux formes avec démence reste à confirmer, d'autres à ce stade de connaissance doivent être considérés comme de simples marqueurs de formes sporadiques.

Depuis quelques années, alors que la SLA était considérée comme une maladie spécifique (souvent désignée de façon réductrice sous le terme de maladie de Charcot), de nombreux arguments cliniques et scientifiques sont avancés pour démontrer que ce concept ne serait qu'une vision clinique historique

critiquable. La SLA serait en fait un continuum de manifestations cliniques témoignant de la souffrance des NMC et NMP mais dont les causes seraient diverses et qu'il s'agit en fait de plusieurs maladies expliquant les variations phénotypiques et évolutives observées, et les échecs des essais thérapeutiques réalisés sur des populations non homogènes. La SLA ne serait donc que l'expression syndromique commune de plusieurs entités physiopathologiques touchant les neurones moteurs. La recherche de biomarqueurs est actuellement en enjeux majeur pour en permettre le démembrement, une nouvelle classification clinique et permettre l'identification des causes, l'identification de marqueurs diagnostiques, l'approche par sous-population de la conduite d'essais thérapeutiques ciblés.

La liste des autres maladies du neurone moteur est longue (voir classification ORPHANET) et leur fréquence est faible, l'ensemble SLA sporadiques et familiales représentant plus de 90% des maladies du neurone moteur. Les plus fréquentes sont la sclérose latérale primitive et l'amyotrophie musculaire progressive souvent considérées comme des variantes de SLA avec atteinte isolée des neurones moteurs centraux ou périphériques, ainsi que les Amyotrophies Spinales Distales de l'adulte (type 4 des SMA autosomiques récessives). Les neuropathies motrices distales héréditaires restent dans des frontières nosologiques floues. On peut aussi citer les syndromes scapulo péroniers (type Kaiser) ou les maladies du motoneurone frontières d'autres maladies neurodégénératives. Le groupe des Amyotrophies Bulbo-spinale héréditaires de l'adulte est dominé par la maladie de Kennedy. Il existe des maladies du neurone moteur acquises comme la Poliomyélite Antérieure Aigue d'origine virale ou les syndromes post-polio. D'autres maladies comme les amyotrophies monoméliques type O'Sullivan et McLeod ou type Hyrshima sont dans ce groupe. Enfin de nombreuses formes frontières avec atteinte du neurone moteur plus ou moins prédominantes peuvent être englobées dans le cadre des Paraplégies Spastiques Héréditaires ou des Atrophies Cérébelleuses Héréditaires.

La spécificité de la Filière repose essentiellement sur les caractéristiques cliniques communes de ces maladies : expertise neurologique, déficiences motrices prédominantes, évolutivité, pronostic vital engagé, atteintes nutritionnelles et respiratoires associées... qui justifient d'une prise en charge codifiée. Elle repose également sur la typologie anatomique lésionnelle exprimée sous le terme de maladies du neurone moteur et englobant un champ thématique spécifique en recherche.

b. Des spécificités de prise en charge très fortes

Les points suivants sont majeurs dans la prise en charge, notamment de la SLA :

1) Les signes classiques de la maladie sont une perte de force avec amyotrophie dans un territoire focalisé associée à une hypertonie de degré variable réunissant les critères d'un syndrome pyramidal. Il faut savoir cependant évoquer un diagnostic précocement sur des signes d'appel parfois trompeurs : fasciculations, crampes, perte de poids, fatigue anormale, dysphonie, troubles de la déglutition, dyspnée sur insuffisance respiratoire restrictive, troubles psycho comportementaux.

2) Le diagnostic de SLA est essentiellement clinique et pour cette raison souvent fait avec délai, il doit être validé par une électroneuromyographie experte.

3) Le temps d'annonce du diagnostic fait partie intégrante du processus de prise en charge globale. Il n'est formalisé que lorsque le diagnostic est confirmé par les centres experts.

4) Le diagnostic moléculaire des formes familiales ne peut être affirmé que sur avis d'expert, le conseil génétique est compliqué par un mode de transmission pouvant ne pas répondre aux mécanismes connus.

5) La prise en charge est multidisciplinaire et continue, au mieux coordonnée par un centre SLA en articulation avec le médecin traitant et un réseau de santé dédié. Elle nécessite des bilans réguliers adaptatifs tous les trois mois.

6) Les points clés de la surveillance portent sur les troubles moteurs et les éléments du pronostic vital nutritionnels et respiratoires qui font l'objet d'évaluations quantifiées spécialisées.

7) Les symptômes associés (douleurs, troubles du transit, hypersialorrhée, troubles de l'humeur, complications liées à l'immobilisation...) doivent être reconnus, évalués et traités régulièrement.

8) La dimension rééducative (kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie) est indispensable. Elle ne vise pas à la récupération mais à la prévention des raideurs articulaires, à l'adaptation de l'environnement, aux compensations des fonctions perdues et au maintien de l'autonomie. Le recours à des équipements spécifiques et méconnus en dehors des équipes spécialisées nécessite formation.

9) Le patient et sa famille doivent pouvoir accéder à un suivi psychologique, parallèlement à la relation médicale telle qu'elle a été établie, de l'annonce de la maladie à la fin de vie.

10) Les décisions de suppléance des fonctions vitales, notamment nutritionnelle et respiratoire, nécessitent une démarche collégiale impliquant des professionnels médicaux et paramédicaux spécialisés. Elles reposent sur des critères protocolisés qui doivent être respectés. Ces décisions doivent être anticipées (directives anticipées) en concertation avec le patient, sa famille et la personne de confiance désignée et en relation avec des équipes de soins palliatifs connaissant les enjeux spécifiques à la maladie. Il en est de même pour les situations de fin de vie.

11) L'organisation des soins au domicile nécessite une coordination professionnalisée du parcours de soins. Elle doit être anticipée avec la mise en place en temps utile des dossiers de compensation personnalisés auprès des organismes adaptés.

S'agissant de la SLA, la rapidité d'évolution vers un décès en moyenne dans les 3 à 5 ans qui suivent les premières manifestations posent des problèmes très spécifiques de prise en charge :

- Spécificité et diagnostic de recours ne reposant que sur des arguments d'examen clinique donc nécessitant une expertise neurologique significative en raison des conséquences engagées par ce diagnostic : les avis à distance sont dangereux;
- Spécificité d'annonce pour une maladie fatale à court terme, reposant sur l'équipe clinique de recours ;
- Spécificité évolutive liée à la rapidité d'évolution (en moyenne 1 à 2 ans entre le diagnostic et la perte d'autonomie, 3 à 5 ans entre le diagnostic et le décès) ;
- Spécificités de surveillance pour porter notamment en temps adéquat les indications, propositions et informations des suppléances vitales respiratoires et nutritionnelles nécessitant interventions de discipline cliniques partenaires entraînées ;
- Spécificité de la mise en place des mesures de compensations pour assurer l'organisation du maintien au domicile et du parcours de soins faisant intervenir de multiples soignants et prestataires de soins;
- Spécificité rééducative pour proposer les aides techniques adaptées, les aides à communication et l'adaptation du domicile ;
- Spécificité de la gestion palliative de fin de vie en phase terminale dans le contexte de maladie neurologique et de dépendance.

b. Rayonnement de la filière et reconnaissance de l'expertise au niveau national et international

La filière dispose d'un fort rayonnement au niveau national puisque que 80% des patients SLA passent par les centres. De par son expertise, la filière collabore avec les Sociétés savantes et groupements professionnels suivants :

- Le groupe Français d'Etude sur les maladies du Motoneurone (GFEM) ;
- La Société Française de Neurologie (SFN) ;
- La Société de Pneumologie de Langue Française (SPLF) ;
- La Société Française de Myologie (SFM) ;
- L'Association des Neurologues Libéraux de Langue Française (ANLLF) ;
- Les Journées de Neurologie de Langue Française (JNLF) ;
- La Société Francophone du Nerf Périphérique (SFNPF).

Au niveau international, la filière dispose également d'un fort rayonnement. Ses experts sont régulièrement invités à participer aux congrès internationaux, et plusieurs responsables de Centres SLA sont impliqués dans les groupes de travail expert, notamment :

- European ALS Consortium (EALSC) devenu le Réseau Européen des Centres SLA (ENCALS) ;
- International Alliance on ALS/NMD ;
- European Academy of Neurology (EAN – expert panel on ALS and expert panels on neuromuscular diseases) ;
- World Federation of Neurology (WFN – Sous-comité maladies motoneurone et groupe spécifique ALS cliniciat Trials Guidelines) ;
- American Academy of Neurology (AAN) (Workin group on Motorneuron Diseases).

L'expertise de la filière est reconnue dans le milieu associatif par la participation de nombreux de ses acteurs comme membre voire président de conseils scientifiques (ARSLA, Fondation T Latran, Fondation pour la recherche sur le Cerveau ...)

B. CHAMP D'ACTION ET OBJECTIFS

a. Le champ d'action de la filière

Les 6 missions de la filière sont :

1. **Structurer la coordination des Centres** en mutualisant les actions de coordination et d'animation et en protocolisant les soins pour une harmonisation sur l'ensemble du territoire;
2. Faciliter pour toutes les personnes atteintes de SLA ou d'autres maladies du neurone moteur et pour leur médecin traitant, **le repérage et l'orientation dans le système de prise en charge ainsi que l'information** sur les maladies ciblées ;
3. **Renforcer la coordination de la prise en charge globale** diagnostique, thérapeutique et médico-sociale ;
4. **Organiser la collecte des données** cliniques à des fins de suivi et de recherche en assurant leur qualité ;
5. **Impulser et coordonner les actions de recherche** en relation entre équipes cliniques et acteurs de la recherche fondamentale;
6. **Regrouper les ressources et l'expertise au niveau national** pour en accroître la visibilité et au niveau international, notamment dans la perspective de faciliter leur intégration dans le réseau

européen de référence Euro-NMD mais également dans tous les consortiums existants et à venir.

b. Les objectifs clés de la filière

1. Améliorer la prise en charge des patients SLA

Il s'agit notamment :

- D'améliorer le diagnostic précoce et les modalités de suivi :
 - Définir des évaluations cliniques, biologiques, électrophysiologiques, les moyens en imagerie, en génétique moléculaire et en évaluation neuropsychologiques visant à l'élaboration d'un guide commun des bonnes pratiques du diagnostic de la SLA ;
 - Contribuer à la formation du médecin généraliste et des différents spécialistes (rhumatologue, ORL, neurologue, pneumologues, MPR ...) sur le diagnostic précoce et les modalités de suivi.
- D'élaborer des stratégies précises de prise en charge répondant aux différentes situations que rencontrent les patients atteints de SLA durant le cours évolutif de la maladie avec l'aide de partenaires spécialisés. Il est impératif que ces modalités soient adaptées et mise en place le plus précocement possible compte tenu de la nécessité de prévention des complications et l'évolutivité de la SLA ;
- D'aider à la diffusion des informations nécessaires à la gestion de la fin de vie des patients ;
- De développer une cohérence géographique des dispositifs et ressources nécessaires à l'amélioration de prise en charge ;
- D'agir comme conseil pour des actions à mener avec les MDPH et les tutelles, notamment informer sur les spécificités de la maladie et ses conséquences en terme de lourdeur de prise en charge, d'évolutivité, des conséquences psychologiques déstabilisantes sur le patient et les organisation familiales, de soins spécifiques et d'adaptation de l'environnement.;
- De favoriser, organiser et orienter les patients et leurs familles vers des prestations de conseils et d'aide aux familles, cohérents, formés et fiables ;
- D'agir comme conseil auprès de l'Association ARSLA et les autres associations de patients, notamment pour participer à l'information sur la maladie et aider les personnes atteintes à être le propre acteur de ses soins (empowerment), pour informer sur l'évolution des concepts cliniques et scientifiques, sur l'évolution des techniques de soins et des thérapeutiques, afin de permettre d'éclairer les décisions ;
- D'agir sur la formation des aidants familiaux et des professionnels de santé intervenant au lieu de vie des patients ;
- D'agir pour améliorer le parcours de soins en facilitant les contacts ville- hôpital, le recours à l'expertise et formant des coordinateurs parcours de soins spécialisés.

2. Favoriser l'intégration de la BNDMR dans tous les centres SLA

Pratiquement tous les centres SLA renseignent le set minimum de données BNDMR mais n'utilise pas cette base de données n'ayant pas intégrés le dispositif CEMARA à son démarrage du fait de la mise en place en 2008 d'une base dédiée : CleanWeb-SLA. Celle-ci contient à ce jour plus de 16000 cas de SLA.

La mise à jour de la BNDMR est obligatoire pour les centres recevant un financement MIGAC et soumis à rapports d'activité PIRAMIG. La filière souhaite que tous les centres SLA puissent intégrer la BNDMR et

s'engage à la renseigner exhaustivement lorsqu'elle sera accessible par les CRC et CR SLA et à développer des études épidémiologiques à partir du contenu.

La filière prépare ce travail avec les médecins des centres SLA en travaillant avec ORPHANET sur le codage des maladies du motoneurone.

3. Contribuer au développement de la recherche fondamentale, clinique et thérapeutique, et à la coordination des projets présentés

L'activité recherche est un point fort de la filière aussi bien en termes de recherche clinique académique que de recherche fondamentale. La filière s'est engagée dans ces actions d'une part en aménageant des temps consacrés à la recherche clinique dans le cours de ses Journées Nationales Annuelles (atelier médical de discussion de projets communs, session de présentation de projet en cours ou finalisés par les équipes des Centres SLA et des disciplines partenaires), et en organisant des conférences d'actualités scientifiques).

La filière et l'association ARSLA organisent depuis 2015 une réunion nationale annuelle intitulée «Journées recherche SLA » ou JR-SLA. Ces Journées ont l'objectif d'optimiser les passerelles pour favoriser la recherche fondamentale sur la SLA et les maladies du neurone moteur, transversale et collaborative, avec les acteurs des laboratoires de recherche EPST nationaux. Un objectif associé est d'identifier en France les laboratoires et acteurs de cette recherche fondamentale, ceux-ci étant le plus souvent disséminés au sein de structures génériques neurosciences.

La filière tient à jour une veille sur les projets de recherche en cours, mono centriques ou collaboratifs et s'est doté d'un groupe de travail recherche chargé de formaliser les conditions de bonne pratiques dans les essais thérapeutiques, d'inciter les travaux collaboratifs en organisant des réunions d'information sur les actions recherche en cours et de mettre en synergie les acteurs cliniciens et fundamentalistes sur des réunions thématiques.

Les axes prioritaires définis en recherche clinique portent sur les thèmes de l'épidémiologie (Axe 1 - fiche action n°1 : aide dans le recueil des données dans le BNDMR), de la génétique (Axe 1 - fiche action n°3 : accompagner la mise en place des techniques NGS ; Axe 2 - fiche action n°3 : soutien de la filière à la mise en place d'une banque ADN SLA). Ces trois axes étant à soutenir en raison des compétences déjà développées et des contributions en retour sur la prise en charge.

L'amélioration des collaborations en recherche clinique est également un point majeur car il existe sur le territoire national des équipes fondamentales d'excellences dans le thème sans relations réelles avec les cliniciens.

Enfin la structuration des conditions des essais thérapeutiques dans la SLA est à améliorer car il existe des opportunités non exploitées et un manque de coordination des actions.

4. Informer et former

La filière SLA s'est engagée dans une démarche de communication interdisciplinaire nationale pour améliorer la lisibilité des centres, la formation des professionnels et des aidants et informer sur la SLA. Cet objectif est un objectif phare de la filière sur les années à venir.

L'information et la formation des professionnels et des aidants est un enjeu clé pour améliorer la prise en charge des patients. La formation des professionnels comprend non seulement la formation technique aux méthodes de soins des personnes atteintes de SLA et l'information sur leur évolution (évolution technique des suppléances vitales, des aides techniques, des réglementations sur la fin de vie, des progrès thérapeutiques et moléculaires ...) mais aussi d'insuffler une véritable « culture SLA » dans le contexte de gravité de la maladie, du respect des attitudes individuelles, du temps de réaction de chacun et des informations utiles à délivrer de façon consensuelles, coordonnées et concertées.

La formation des professionnels des centres revêt un caractère essentiel en raison des spécificités cliniques, du contexte psychologique et techniques de la prise en charge de la maladie. Par ailleurs la lourdeur et la charge émotionnelle de la prise en charge conduit à un renouvellement des professionnels nécessitant des procédures pour assurer la pérennité des compétences

La formation des professionnels de santé agissant au lieu de vie, de même que la formation des aidants familiaux si souvent impliqués lourdement, est également une nécessité. Les demandes sont permanentes, les conditions même de prise en charge ou de l'accueil des patients sur une structure de soins ne peuvent se faire que si les professionnels sont informés et formés au risque de se solder par des échecs et des épuisements.

La filière a un rôle fondamental dans la formation, l'information et la communication sur les spécificités de la SLA. La filière recense les actions de formation spécifiques par catégories professionnelles, en repérant : les dimensions abordées, les techniques privilégiées, les ouvertures à la recherche et à l'évaluation, et les éventuelles difficultés de mise en œuvre. L'organisation des Journées annuelles de la filière est un temps fort de cette formation en réunissant les acteurs professionnels dans des ateliers professionnels d'où les pratiques de chacun sont synthétisées, des ateliers thématiques pluri professionnels de réflexion sur les grands temps de la prise en charge des patients, des ateliers de formations techniques et des conférences d'éveil aux données récentes de la recherche, à l'évolution des concepts physiopathologiques ou éthiques.

Cet objectif est un objectif phare de la filière qu'elle souhaite poursuivre et amplifier.

C. CARTOGRAPHIE DES ACTEURS

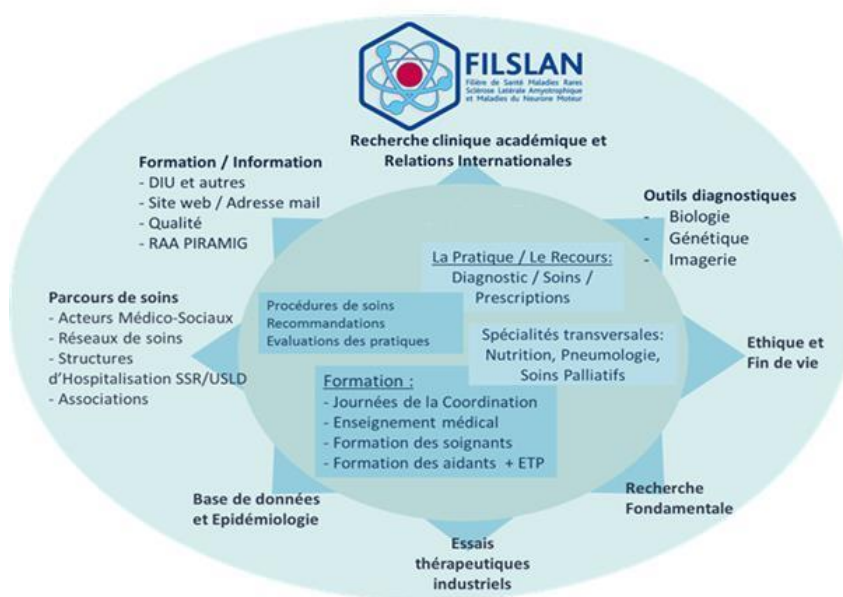


Figure 1 : organisation globale de la filière

a. Les Centres de Références, Centres de Recours et de Compétences et leurs partenaires

La filière SLA s'articule autour de 18 Centres SLA (2 CR coordonnateurs, 1 CR constitutif et 15 CRC), coordonnés par des médecins neurologues dans des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU), couvrant le territoire national hors Corse et non implantée dans les territoires d'outre-mer. Ces centres sont labélisés pour leur expertise et leur mise en œuvre de procédures de soins communes de prise en charge multidisciplinaire en répondant à une charte. Ils participent à des travaux de recherche dans le cadre de collaborations scientifiques nationales et internationales. Ils assurent des formations universitaires auprès des médecins, mais également auprès des personnels soignants.

Chaque centre a développé un réseau de partenaires de disciplines complémentaires indispensables dans la prise en charge de la SLA notamment en pneumologie, nutrition, soins palliatifs, médecine physique, voire ORL. Ces secteurs de soins hospitaliers sont intégrés à la filière et leurs acteurs participent aux actions. Des secteurs SSR sont également participants en raison de leur implication importante et de leur compétence.

Les services hospitaliers des CHU Outre-Mer ayant une activité SLA sont en cours d'intégration.

La liste des centres Métropolitains et d'Outre-Mer est en annexe 1.

La filière sanitaire englobe de plus des laboratoires de diagnostic particulièrement 4 laboratoires de biologie moléculaire capables de tester l'ensemble des mutations génétiques décrites dans la SLA à ce jour, ainsi 10 laboratoires de recherches dans le profil desquels des acteurs des Centres SLA sont identifiés.

La répartition géographique du dispositif SLA est précisée dans la carte (cf. page suivante).



Figure 2 : répartition géographique du dispositif SLA

La composition type d'un centre SLA est la suivante¹ :

Equipe type	Services Hospitaliers spécialisés partenaires
Médecins neurologues dont responsable de centre Infirmière coordinatrice Secrétaire médicale Assistante sociale Ergothérapeute Kinésithérapeute Psychologue clinicienne Diététicienne Orthophoniste	Gastroentérologie Pneumologie Réanimation Soins palliatifs

Dans certains centres, neuropsychologue et psychomotricien viennent compléter l'équipe de base. La composition en termes d'équivalent temps plein de chaque centre est connue de la DGOS à travers les rapports PIRAMIG.

Dans le domaine sanitaire, les disciplines médicales de pneumologie, nutrition, soins palliatifs sont particulièrement impliquées dans la prise en charge des patients SLA en relation avec les centres. Leurs compétences expertes sont requises dans les décisions de suppléances vitales respiratoire et nutritionnelle non seulement pour la mise en œuvre de techniques spécialisées (ventilation intermittente au masque, gastrostomie) mais également pour les prises de décisions, le suivi des patients et leur prise en charge en situation de décompensation. Les acteurs de soins palliatifs sont associés dans les décisions de suppléances et surtout dans les situations de fin de vie. Les professionnels de ces centres ont largement participé à la rédaction de recommandations nationales, dès la Conférence de Consensus – Nice 2005 et telles que décrites dans le PNDS SLA 2015. Ces professionnels participent également régulièrement aux Journées Nationales Annuelles de la Filière. L'ensemble de ces secteurs souffre de la non identification formelle de leurs activités en relation avec le dispositif labellisé SLA. Une formalisation de leur appartenance au dispositif est indispensable pour maintenir les liens construits dans les années précédentes. Il est également essentiel que les patients soient dans un dispositif sans rupture et que leur passage dans un service spécialisé partenaire ne soit pas ressenti comme une nouvelle entrée dans le système de soins. Pour cela le partage d'informations, le partage des « cultures », et le partage des décisions sont des éléments clés d'une prise en charge cohérente et continue. Les outils du partage doivent être améliorés.

Dans le domaine du SSR, trois établissements ont développé des compétences spécifiques à la prise en charge de patients lourdement dépendants atteints de SLA : l'Hôpital Marin d'Hendaye (AP-HP), l'Hôpital San Salvador d'Hyères (AP-HP) et l'Hôpital Georges Clémenceau de Champcueil (AP-HP). Les professionnels participants sont intégrés dans l'annuaire professionnel des centres apparaissant sur le site de la filière et bénéficient d'un accès au portail professionnel du site internet de la filière. Ils sont régulièrement invités aux Journées Nationales Annuelles de la filière. Certains participent aux ateliers d'échanges interprofessionnels. Leur identification mieux formalisée dans le dispositif est une nécessité pour maintenir leur engagement et soutenir les actions de soins et propositions de répit dans des situations lourdes même chez des patients trachéotomisés.

¹ Enquête atelier Filière de soins, Journées de la Coordination, Toulouse 2010

La liste de ces disciplines partenaires et structures de répit associés aux centres SLA métropolitains est en annexe 1.

Les soins sont majoritairement prodigués au domicile du patient par des intervenants libéraux. Dans les centres SLA, les hospitalisations sont le plus souvent de courte durée (DMS = 6,4 jours en 2005) pour complications, pose de gastrostomie, mise en place d'une ventilation non invasive ou invasive, bilan ou séquence programmée de rééducation, ajustement thérapeutique. Dans certains Centres les passages hospitaliers sur le centre ne se font quasiment qu'en hospitalisation de jour, pour évaluation, les hospitalisations étant confiées aux secteurs partenaires de spécialité. Entre 5 et 10% des patients, selon les régions, peuvent être pris en charge en unité d'hospitalisation SSR ou palliative, pour des séjours directement liés à leur pathologie ou toute autre pathologie intercurrente nécessitant une hospitalisation, des séjours de répit à leur demande ou à celle de leur famille, ou pour des soins palliatifs. Actuellement, les patients sont adressés majoritairement à des unités SSR (36%) et de soins palliatifs (28%), connues pour une leur compétence en ce domaine, mais aussi dans des centres médicaux (15 %) et à des unités MPR (12 %). L'orientation vers ces structures est limitée du fait du manque de structure adaptée à cette pathologie².

La qualité de prise en charge nécessite une coordination par le neurologue référent et l'équipe pluridisciplinaire des différents professionnels intervenant du domicile et le partage entre les soignants des informations utiles à la prise charge, d'ordre médical, social et psychologique, en accord avec le patient. Certaines informations doivent aussi être partagées avec les prestataires de services qui assurent l'intendance des matériels de ventilation et pour la nutrition, avec nécessité de retour des informations. La coordination au lieu de vie est exercée par le médecin traitant référent du malade conjointement avec le neurologue référent et les professionnels du Centre SLA qui assurent le suivi pluridisciplinaire et avec au mieux intervention d'un réseau SLA dédié ou d'un réseau ou service de soins au domicile. Les objectifs principaux de cette coordination sont la continuité du parcours de soins dans la prise en charge médicale, sociale, technique et psychologique, et l'anticipation des situations d'urgence.

b. Les associations de patients

Les Associations de patients sont des partenaires très importants dans le dispositif SLA national. Elles représentent d'une part un soutien majeur auprès des patients et des familles qui, particulièrement dans le domaine des maladies rares, sont en quêtes d'informations, de conseils, de retours d'expériences et de soutien. Elles sont également pour les équipes médicales non seulement un appui et un lien avec le domicile du patient, mais également la voix des attentes et du regard des personnes suivis dans les centres. Certaines, du fait de leur taille, couverture nationale, historique et moyens, consacrent des budgets pour des services d'aides à la personne et/ou se concentrent sur le financement de la recherche. D'autres ont pour objet de développer la communication autour de la maladie, la faire connaître, la promouvoir auprès du public, du milieu politique de santé, des médias.

Les centres SLA sont très liés au milieu associatif, soit tout naturellement car historiquement telle l'association nationale ARSLA s'est construite autour du milieu médical ou pour les plus locales sont issues de familles de personnes atteintes ou de leur entourage, les patients étant suivis dans le centre local avec qui des liens ont été tissés.

² Enquête réalisée dans le cadre de l'atelier interprofessionnel « Soins de suite et de réadaptation dans la prise en charge des patients souffrant de SLA », des Journées de la Coordination, Tours 2006

1. L'ARSLA : association nationale de patients SLA



En 30 ans, L'Association pour la Recherche sur la Sclérose latérale amyotrophique (ARSLA) est devenue un acteur majeur de santé publique grâce à son soutien à la recherche et aux patients. Ce sont plus de 5 millions d'euros qui ont été versés à la recherche sur la maladie de Charcot, soit plus de 150 projets de recherche clinique ou fondamentale qui ont tous contribué à une meilleure connaissance de la SLA. Mais ce sont également 20 000 patients et leurs proches qui ont bénéficié de conseil et de soutien auprès de l'association grâce aux ressources que l'association met à disposition des malades. L'association a développé des banques de prêts de matériels d'aides techniques pour palier la lenteur de montage des dossiers de financement particulièrement cruciale dans une maladie rapidement évolutive et pour combler les budgets lorsque ces matériels, en raison de leur haute technicité, ne sont pas entièrement couverts dans les procédures d'assurance maladie. Ainsi, des matériels peuvent être prêtés, des banques sont localisées dans plusieurs centres SLA en partenariats ont été noués avec des établissements des centres et particulièrement leur secteur d'ergothérapie. Des bénévoles de l'ARSLA, sont présents, en convention hospitalière, dans certains centres et apportent lien et soutien³.

L'ARSLA a soutenu et accompagné, la mise en place de la filière SLA, afin de promouvoir le type de prise en charge pluridisciplinaire dispensée dans les Centres SLA. L'ARSLA collabore et apporte son soutien au fonctionnement des Centres SLA de diverses façons :

- Interventions d'équipes bénévoles venant à l'hôpital, à la rencontre des patients et des familles à l'occasion des consultations multidisciplinaires ;
- Diffusion des diverses fiches pratiques destinées aux patients, aux aidants et aux professionnels élaborées par les professionnels des Centres et des Réseaux SLA ;
- Soutien des équipes professionnelles des Centres et réseaux SLA par la mise à disposition d'aides techniques pour leur propre fonctionnement ou en démonstration auprès des personnes malades, grâce à des parcs matériels sur toute la France ;
- Mise en œuvre de plates-formes de démonstration de dispositifs de communication pour personnes lourdement handicapées et privées de parole ;
- Participation aux Journées annuelles de formation, de recherche et d'actualisation des procédures de prise en charge de la SLA organisées chaque année par la filière SLA ;
- Dotation de recherche attribuée aux équipes dont les projets ont été sélectionnés par le Conseil scientifique de l'Association.

Un travail commun objectif existe entre la filière et l'ARSLA. Un représentant de l'association fait partie de la gouvernance. Plusieurs acteurs professionnels des centres SLA font parties du CA de l'ARSLA. Le président du conseil scientifique de l'ARSLA est un responsable de centre SLA, plusieurs membres de ce conseil sont des médecins des centres.

2. De nombreuses associations de terrain

La plupart de ces associations locales sont membres du « Collectif Solidarité Charcot ». Ce collectif est né de la volonté de ces associations de terrain de s'entraider pour accompagner les malades et leur famille ; mais également pour s'unir autour de quelques manifestations et faire sortir la SLA de son isolement médiatique. La filière partage des informations avec le collectif et collabore sur actions

³ <http://www.arsla.org/nos-publications/revue-accolade/n°9>

ponctuelles. Ces associations sont présentées sur le portail SLA de la filière, par département avec logo et lien vers le site de chaque association⁴. Les principales associations de terrain sont :

- Les Papillons de Charcot, association notamment active dans les régions ouest du territoire
- S'investir pour la SLA, Alpes Maritimes (06) ;
- SLA Aide et Soutien, Bouche du Rhône (13) ;
- Armor SLA, Côtes d'Armor (22) ;
- SLA30 Soutenir. Lutter. Agir, Gard (30) ;
- ARMC – La Jeanne Hamon Frostin, Morbihan (56) ;
- Les enfants de la SLAF, Moselle (57) ;
- Les Foulards verts, Pyrénées Orientales (66) ;
- Espoir Charcot, Rhône (69) ;
- Association SYLVAIN, Paris (75).

c. Les professionnels médico-sociaux et sociaux

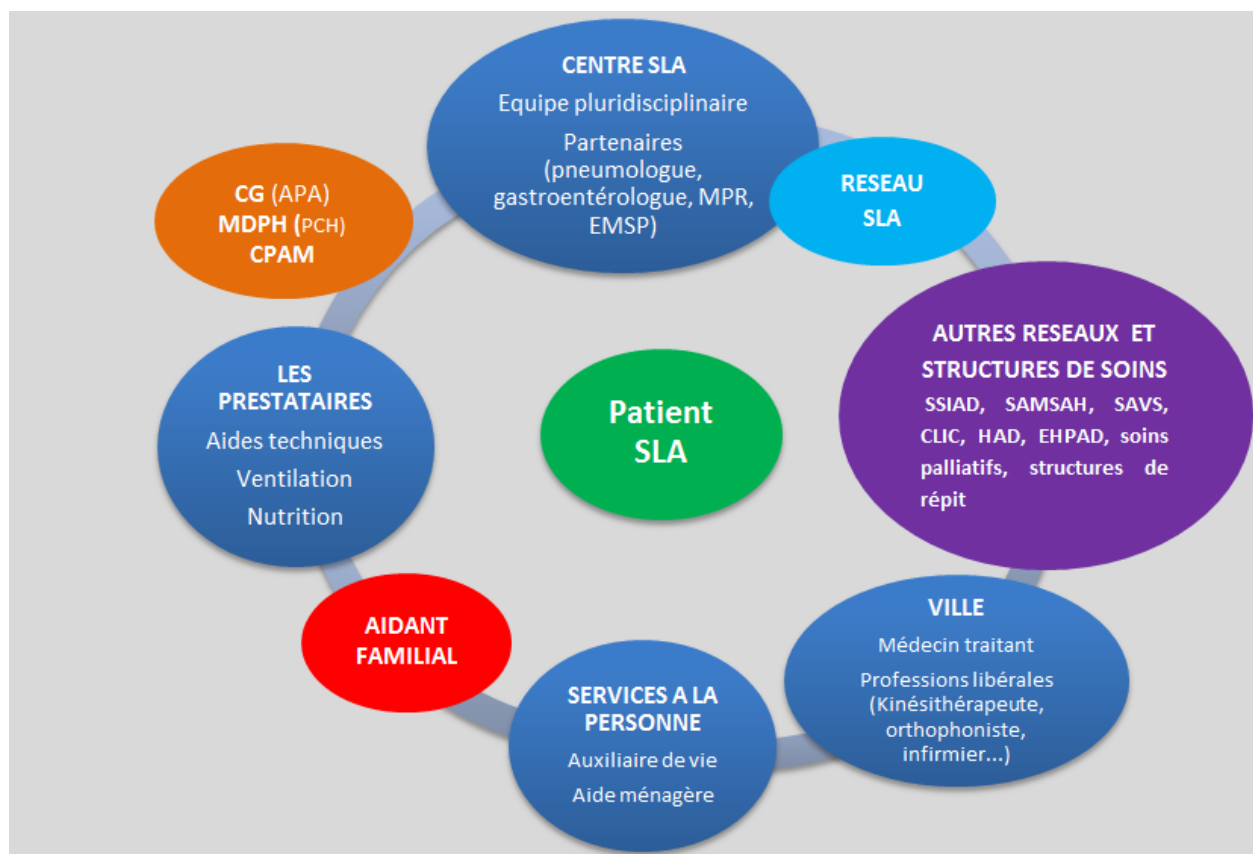


Figure 3 : professionnels impliqués dans le parcours de soins d'un patient SLA

Les institutions (MDPH, CG, CPAM) permettent la délivrance des aides (PCH, APA). Le coordinateur s'assure des contacts pris auprès des services d'appui tels que les MDPH, SAMSAH, SAVS, SSIAD, CLIC, réseau de soins palliatifs, équipe mobile de soins palliatifs (EMSP), EHPAD, HAD etc...

Les Assistants socio-éducatifs (ASE) des centres, bénévoles de santé et réseau ville-hôpital œuvrent de manière conjointe pour tenter de préserver la qualité de vie du malade SLA et de maintenir avec lui ce statut citoyen devant la cité, initialement compromis par son handicap et sa maladie. L'organisation de leurs actions s'effectue dans le cadre d'un partenariat avec l'équipe pluridisciplinaire du centre référent

⁴ http://portail-sla.fr/index.php?option=com_flexicontent&view=item&cid=15&id=15&Itemid=141#associations-de-patients-atteints-de-sla

regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles proposées aux patients SLA. Les indications médicales apportées permettront à l'ASE d'adapter au mieux la prise en charge sociale du patient, notamment la mise en place de prestation du handicap. Les dossiers de demandes sont à faire par le patient auprès des Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH – reliées au Conseils Départementaux). Les ASE peuvent être sollicités pour d'autres prestations : aides humaine, carte station debout pénible, carte d'invalidité, allocation Adulte Handicapé (AAH), Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA) selon le statut professionnel ou retraité aux premières manifestations du handicap. Elles sont attribuées au cas par cas en fonction des revenus et biens possédés⁵.

Les aides humaines concernent les structures de services à la personne. Bien que nécessaire à tous, le financement d'une auxiliaire de vie diffère en fonction de l'âge et de la situation professionnelle du patient. Les structures du domicile concourent au maintien du patient dans son lieu de vie.

d. Les réseaux de soins et les réseaux de santé partenaires de la filière

La mise en place d'un réseau repose sur une démarche volontaire de collaboration, dans une zone géographique définie, de différents professionnels de santé: médecins, pharmaciens, infirmiers, kinés, orthophonistes, psychologues, travailleurs sociaux, associations. Le patient est au centre du dispositif. Les professionnels concentrent leur activité sur la prise en charge et le maintien de la continuité des soins, avec un objectif - qualité.

Le principal rôle du réseau est la coordination ville-hôpital⁶. Ce rôle est complémentaire de celui du centre référent et se fait en coopération permanente. Cette complémentarité est nécessaire pour une meilleure prise en charge du patient à domicile et vis-à-vis des intervenants non hospitaliers et l'organisation de son parcours de soins. Les outils de partage d'information doivent être modernisés pour les réseaux existants. Des solutions alternatives doivent être identifiés ou de nouveaux créés lorsque ceux-ci n'existent pas.

1. Les apports d'un réseau de santé dédié à la SLA⁷

Les réseaux dédiés SLA **sont** en lien très étroit avec les Centres de Référence permettant ainsi un transfert d'information en temps réel supervisé par le médecin coordinateur expérimenté.

La SLA nécessite une prise en charge complexe, multidisciplinaire, faisant appel à différents acteurs de santé. Les intervenants de ville sont les plus impliqués dans la prise en charge au quotidien, mais sont peu au fait de ses modalités.

En faisant l'interface entre les centres experts et ces intervenants de proximité, les réseaux de soin SLA :

- Permettent le maintien et la bonne qualité des soins à domicile, grâce au soutien des soignants de proximité, et d'assurer une disponibilité afin d'accompagner le patient et son entourage ;
- Permettent l'existence de dérogations tarifaires facilitant un suivi de qualité, en particulier sur le plan psychologique et ceci sur un territoire étendu ;
- contribuent à la formation ainsi qu'à l'amélioration des pratiques professionnelles des intervenants de proximité et des structures sanitaires et médico-sociales (EHPAD, SSIAD, association d'auxiliaires de vie, services hospitaliers intervenants dans les séjours de répit...). Il organise des formations qui permettent de mieux faire connaître cette maladie et les différents axes de sa prise en charge pluridisciplinaire et

⁵ Synthèse de l'atelier « prise en charge sociale du patient SLA

⁶ Selon l'article L6321-1 du code de santé publique, les réseaux de santé ont pour objet de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité ou l'interdisciplinarité des prises en charge sanitaires, notamment de celles qui sont spécifiques à certaines populations, pathologies ou activités sanitaires. Ils assurent une prise en charge adaptée aux besoins de la personne tant sur le plan de l'éducation à la santé, de la prévention, du diagnostic, que des soins. Ils peuvent participer à des actions de santé publique et ils procèdent à des actions d'évaluation afin de garantir la qualité de leurs services et prestations

⁷ Synthèse de l'atelier les réseaux de Santé, Journées de la coordination, Lille 2008

constituent, en outre, un espace de rencontre et d'échange entre les professionnels de ville et de l'hôpital. Elles concernent les soignants et les autres professionnels de proximité, mais également les aidants.

Une enquête réalisée dans le cadre d'un atelier interprofessionnel⁸ a révélé que six centres (sur 17) ont des réseaux spécifiques SLA, dont 2 financés et 4 informels (non financés), s'appuyant essentiellement sur les ressources du centre et les professionnels libéraux (Bordeaux, Dijon, Lille, Saint-Etienne). Quatre centres (Clermont-Ferrand, Tours, Angers, Limoges) ont établi des relations avec des réseaux neurologiques existants (réseau NeuroCentre, réseau SEP SLA Auvergne).

2. Deux réseaux de soin dédiés SLA

Deux réseaux de soins dédiés SLA ont été créés sur PACA et IDF avec un financement FIR ARS.

- **Le réseau PACA**

Financé par l'ARS, la création de ce réseau résulte d'un double constat établi par la majorité des intervenants investie dans la prise en charge des malades atteints de SLA :

D'une part, en dépit de moyens médicaux et paramédicaux, libéraux et hospitaliers importants dans la région, le manque de coordination entre ces différents acteurs de santé se traduisait par d'importantes difficultés d'adaptation des soins de proximité

D'autre part, l'absence de coordination des soins, la méconnaissance de la maladie et un manque d'information concernant les pratiques de soins recommandées étaient autant d'obstacles à une prise en charge de ville de qualité rendant parfois difficile le maintien des patients à domicile et imposant des hospitalisations qui auraient pu être évitées.⁹

La cellule de Nice se compose d'un médecin responsable, une infirmière coordinatrice du parcours de soins, une secrétaire médicale.

La cellule de Marseille se compose d'un médecin responsable, une infirmière coordinatrice du parcours de soins, une assistante sociale, une secrétaire médicale à temps plein.

- **Le réseau Ile-de-France**

Face aux difficultés de prise en charge à domicile des patients atteints de SLA s'est imposé le besoin de créer un réseau de santé ville-hôpital en interface des structures du domicile avec les structures hospitalières de consultation multidisciplinaire, de séjours brefs d'évaluation, de Soins de Suite et Réadaptation, de Soins Palliatifs. Le réseau de santé SLA IDF s'est défini comme : «un projet médico-social qui lie les différents professionnels médicaux, paramédicaux et sociaux de l'Île de France auprès des patients atteints de SLA, afin de faciliter leur prise en charge globale et d'améliorer leur qualité de vie et celle de leur entourage». En parallèle à la création de ce réseau, s'est progressivement mise en place et structurée une unité de SSR spécialisée de 6 lits à l'hôpital G. Clemenceau, dont la vocation est de permettre aux patients suivis par le centre de référence de l'Ile de France de bénéficier, si nécessaire d'un temps d'hospitalisation plus long que le temps de l'évaluation en structure.

Financé par la CPAM, le réseau comprend 4 coordinatrices de parcours de soins, un psychologue clinicien, une coordinatrice kinésithérapeute à temps partiel, une secrétaire médicale à temps partiel et un informaticien également à temps partiel¹⁰.

⁸ Atelier interprofessionnel « Réseau de santé SLA, Journées de la Coordination, Tours 2006 »

⁹ <http://www.reseauslapaca.com/>

¹⁰ <http://reseau-sla-idf.fr/>

3. Les réseaux de soins Neuro

Les principales actions de ces réseaux Neuro SEP SLA sont :

- D'organiser et planifier le parcours et le suivi du patient en situation complexe, en lien avec l'équipe de soins de 1er recours ;
- D'assurer une meilleure orientation du patient et apporter un appui aux différents intervenants auprès du patient en optimisant la qualité des soins de proximité ;
- De favoriser la coordination et la continuité des soins qui lui sont dispensés avec une bonne articulation entre la ville, l'hôpital et avec les intervenants des secteurs sanitaire, médico-social et social ;
- D'optimiser la formation médicale et paramédicale et harmoniser les pratiques ;
- D'améliorer les démarches diagnostiques et proposer des protocoles thérapeutiques adaptés et validés ;

Deux réseaux de soins Neuro sont particulièrement bien identifiés par la filière :

- Le réseau Neurocentre, consacré à l'accompagnement des patients atteints de sclérose en plaques (SEP) ou de sclérose latérale amyotrophique (SLA) en région Centre ;
- Le Réseau SEP SLA Auvergne, consacré à la prise en charge globale des patients atteints de SEP, de SLA ou pathologies neuromusculaires de l'adulte.

4. Les réseaux d'accompagnement

Ce sont essentiellement des structures de soins palliatifs. Ces dernières ont un rôle à jouer dans la prise en charge du patient, sur sollicitation du neurologue du centre SLA ou de tout autre médecin en charge du patient¹¹. Du fait des spécificités de la pathologie et du suivi assuré par les centres depuis l'annonce diagnostique, la prise en charge palliative doit être coordonnée par les centres SLA, en concertation avec les équipes du domicile et les structures de soins palliatifs. Aussi, les centres SLA développent des contacts privilégiés avec les structures de soins palliatifs de la région sanitaire : unités d'hospitalisation des centres hospitaliers, équipes mobiles intra et extra hospitalières et réseaux de soins palliatifs. D'une part, le développement de contacts rapprochés peut ainsi faciliter l'accès aux soins palliatifs pour anticiper la prise en charge d'une fin de vie à domicile ou dans les situations d'urgence, et permettre des hospitalisations de répit ou de fin de vie lorsque la situation ne peut être gérée à domicile. D'autre part, cette complémentarité réfléchie permet une transmission des « repères d'existence » recueillis depuis l'annonce diagnostique et le cas échéant, des directives anticipées, évitant ainsi toute rupture dans la prise en charge. Les centres SLA doivent donc également assurer leur mission de formation de ces différentes équipes concernant les spécificités de la SLA.

Ces réseaux sont bien identifiés sur le portail SLA de la filière. Leur liste est en annexe 1.

Malgré leur présence et leurs actions, il existe sur le territoire des zones ne possédant pas ces moyens d'appui pour l'organisation du parcours de soins et la relation ville-hôpital. La filière souhaite uniformiser les pratiques nationales de prise en charge et développer des alternatives pour ceux qui n'ont pas accès à un réseau de soins local (Axe 1- fiche action n°6 : améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins).

¹¹ Le rôle, les enjeux d'accompagnement et la coordination de ces réseaux avec les centres SLA ont été clairement précisés lors d'un atelier d'échanges interprofessionnels de Deauville en 2015 portant sur l'accompagnement fin de vie des patients SLA

D. DISPOSITIF DE GOUVERNANCE

a. Description de la gouvernance de la filière

La filière FILSLAN fait suite à une structure collaborative informelle déjà mise en place avant la formalisation du dispositif filière. Mise en place par la Direction Générale de la Santé (DGOS) en 2014 et intégré dans le Plan National Maladies Rares 2 (PNMR2) 2011-2014, elle s'articule autour de 18 Centres SLA, coordonnés par des médecins neurologues dans des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU), répartis sur le territoire.



Figure 4 : Organigramme de la filière FILSLAN

1. L'équipe projet

La filière est composée d'un animateur, le Pr Claude Desnuelle (CHU de Nice), d'un chef de projet, Mme Frédérique Tripault et d'une secrétaire, Mme Nathalie Dufau. L'équipe projet a pour mission :

- D'établir le calendrier de travail de la filière ;
- D'assurer la mise en place et le suivi des actions portées par la filière et la production des groupes de travail ;
- De recueillir les besoins des centres ;
- De réaliser les différentes enquêtes permettant un état des lieux nécessaires à la mise en place des actions de la filière ;
- De rédiger le rapport d'activité annuel de la filière ;

- D'actualiser le portail SLA ;
- De rédiger et diffuser la newsletter quadrimestrielle.

2. La gouvernance ou comité de pilotage de la filière

La gouvernance de la filière est l'instance décisionnaire de la filière qui assure son animation. Elle a pour mission de :

- définir la politique générale et la stratégie de la filière ;
- définir les orientations des groupes de travail, les objectifs annuels et les indicateurs de suivi ;
- contribuer à la mise en place des actions et leur suivi ;
- proposer la répartition des moyens à mettre en œuvre pour répondre au plan d'action.

Les responsables des Centres SLA ont défini la formalisation de la gouvernance FILSLAN pour une durée de 4 ans, elle est composée :

- De membres de droit :
 - un représentant médecin hospitalier de chaque CR SLA : le Pr POUGET (Marseille) et le Dr SALACHAS (Paris)
 - un représentant médecin du Groupe Français d'Etude des Maladies du Motoneurone (GFEMM), le Pr COURATIER (Limoges),
 - un représentant associatif : Mme TABUENCA, directrice générale de l'association ARSLA,
 - un représentant recherche : Docteur Luc DUPUIS (INSERM, Strasbourg),
- De cinq membres représentant les Centres SLA nationaux, les Prs CORCIA (CRC SLA Tours), CAMU (CRC SLA Montpellier) et CAMDESSANCHE (CRC SLA St Etienne), les Drs CINTAS (CRC SLA Toulouse) et VIAL (CRC SLA Lyon) ;
- Le Dr DIB (Paris) est associé au bureau pour les relations avec l'Association ARSLA.

La liste des membres de la gouvernance est en annexe 2.

Plusieurs commissions garantissent le dynamisme de la filière et la collégialité des propositions, force de propositions, de choix stratégiques et de prises de décisions.

3. Les commissions de la filière

Plusieurs commissions ou groupes de travail ont été mis en place par la filière afin d'avancer concrètement sur le développement des actions. Ces groupes de travail ont chacun pour champ d'intervention l'un des axes prioritaires de la filière. Leur feuille de route est définie au sein du plan d'action de la filière. Le recrutement de participants au sein de ces groupes de travail se fait auprès des membres de la filière sur la base du volontariat.

Missions de ces commissions

Nom de la commission	Missions
Commission Essais thérapeutiques	<ul style="list-style-type: none"> ○ Informer sur les essais en cours, ○ Favoriser l'organisation de ces essais, ○ Proposer une méthodologie des essais cliniques : facilités spécifiques requises, formation des acteurs, masse critique par centres, liste des centres incluant, ... ○ Favoriser l'inclusion des patients dans les essais cliniques.
Commission Recherche	<ul style="list-style-type: none"> ○ Favoriser les actions de recherche, proposer les thèmes, animer les JRSLA, animer la recherche collaborative inter Centre et la recherche translationnelle avec les EPST, ○ Favoriser les interactions avec la recherche clinique, ○ Faire une revue de la littérature à des fins de mise à jour du portail (groupe bibliographique), ○ Proposer mensuellement un résumé d'article avec mise en ligne sur le site, ○ Aides méthodologiques pour AAP ou rédaction.
Commission Outils diagnostiques	<ul style="list-style-type: none"> ○ Identifier les plateformes laboratoires et assurer leur collaboration, ○ Proposer une cartographie des gènes impliqués, ○ Organiser les prélèvements (fiche unique, arbre décisionnel, banking...).
Commission Base de données	<ul style="list-style-type: none"> ○ Inciter les centres à la saisie du set de données minimum BNDMR, ○ Informer sur les saisies, sur les exploitations des données, ○ Proposer des projets collaboratifs de recherche épidémiologique, ○ Etendre le registre SLA limousin à des fins de recherche épidémiologique.
Commission Formation	<ul style="list-style-type: none"> ○ Recenser les formations existantes sur la SLA, ○ Améliorer la formation initiale des personnels médicaux et paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, ...) sur les spécificités de la SLA, ○ Former les partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA : partenaires hospitaliers, intervenants du domicile (équipe d'urgence, soignants, services à la personne).
Commission MDPH / CNSA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Renforcer les liens avec les structures de soins de proximité et les structures médico-sociales, ○ Renforcer les liens avec les MDPH, ○ Faciliter l'accès aux aides techniques.

b. Modalités d'organisation de la gouvernance

Des réunions téléphoniques mensuelles sont organisées le vendredi de 08h00 à 09h30 selon calendrier défini en début d'année. Un ordre du jour est établi et adressé à l'ensemble des membres de la gouvernance. Il est demandé aux membres ne pouvant être présents lors de la réunion de faire parvenir à l'animateur de la filière les remarques et/ou propositions écrites selon ordre du jour. Chaque réunion fait l'objet de la rédaction d'un compte-rendu comprenant les informations suivantes : liste des présents, ordre du jour, décisions, actions et responsabilités le cas échéant, prochaines échéances. Le compte rendu est adressé à l'ensemble des membres de la gouvernance dans un délai maximal de sept jours.

Chaque commission possède un responsable, travaille indépendamment sur des missions fixées et est accompagnée par la filière qui met à disposition des moyens techniques de communications, des recueils d'information, d'aide à la rédaction des synthèses et la finalisation et mise en place des actions qui en découlent.

La gouvernance se réunit une fois par an lors des Journées Nationales Annuelles de la Filière « JNA-FILSLAN ». Le bilan de la filière, le fonctionnement de la gouvernance, les bilans des différentes commissions y sont notamment présentés et discutés.

Une réunion de l'ensemble des responsables de centre SLA a lieu chaque année à l'occasion des Journées Annuelles. Cette réunion permet de diffuser l'ensemble des informations sur le fonctionnement et les actions de la filière. Elles permettent aussi à chacun d'exposer les problèmes organisationnels rencontrés, les réflexions et propositions de thèmes de travail. Les responsables des centres ainsi que les médecins des centres reçoivent régulièrement des informations actualisées sur les actions, enjeux, projets nationaux et collaboratifs, par lettre circulaires mails. Ils sont consultés à l'occasion des décisions d'actions collectives. Le site de la filière est utilisé pour diffuser des informations à l'ensemble des professionnels des centres.

I. CADRE DE TRAVAIL

A. METHODOLOGIE D'ELABORATION DU PRESENT PLAN

a. Objectif de la démarche

Pour élaborer un plan d'action pluriannuel **au plus près des besoins**, la filière FILSLAN a **consulté ses acteurs et partenaires, mis en place des groupes de travail, mettant ainsi en place une dynamique qui se poursuit au-delà de l'élaboration du plan d'action**. La filière a fait appel à la Société ALCIMED, société de Conseil en Stratégie afin d'optimiser la rédaction de son plan d'actions.

b. Méthodologie de l'état des lieux

L'état des lieux s'est appuyé sur une recherche documentaire ainsi que sur les résultats d'entretiens et d'enquêtes.

La recherche d'informations a porté sur la consultation de documents suivants :

- Rapports PIRAMIG pour les CR SLA ;
- Site internet des centres, des réseaux de soins dédiés, portail SLA ;
- Cahiers de la coordination (concaténation des comptes rendus issus des ateliers des journées annuelles des centres SLA, résultats d'enquêtes réalisés par les différents responsables d'ateliers le cas échéant).

L'équipe projet a informé l'ensemble des acteurs de la démarche et de la méthodologie employée lors de réunions téléphoniques. Certaines informations ont été directement obtenues auprès des acteurs de la filière, des centres ultramarins. Des groupes de travail ont été mis en place à la suite d'une réunion de la gouvernance, avec propositions d'actions à développer et rédaction d'un document de travail servant de support à la réflexion collective pour la rédaction du plan d'actions définitif de la filière. La présentation de ces groupes de groupes de travail est en annexe 3. Chaque groupe étant responsable de la rédaction d'une fiche action.

Des enquêtes ciblées via des questionnaires ont été envoyées par emails aux centres SLA, aux équipes de recherche et aux laboratoires de diagnostic. Certaines enquêtes ont été menées par les responsables de

groupes de travail (détaillées au point suivant). D'autres ont été réalisées par la filière auprès des responsables des centres SLA et partenaires associés le cas échéant.

Cet état des lieux (en cours pour certaines actions) vise à identifier les principaux manques et besoins, pour les Centres de la filière, pour les personnes concernées par la filière et leurs familles, ainsi que pour les professionnels (médicaux et paramédicaux, secteur social et médico-social, etc.). Le présent document a été élaboré en plusieurs temps selon la planification définie en annexe 3.

c. Moyens mis en œuvre & prochaines étapes

De très nombreux entretiens et échanges de courriers ont été réalisés, avec les responsables et médecins des centres, plusieurs médecins des services hospitalier outre-mer impliqués, les responsables des réseaux de soins, certains représentants des disciplines partenaires, l'association ARSLA, et des contacts avec les autres filières maladies rares.

La gouvernance a réalisé un travail collectif de réflexion, discussion, répartition des compétences sur organisation de plus de 20 conférences téléphoniques depuis le début d'année, aboutissant en synthèse au document présenté.

Huit enquêtes, sous la forme de questionnaires, ont été menées par la filière ou les différents groupes de travail. Chaque questionnaire était introduit par un paragraphe expliquant les objectifs du recueil, le temps de passation et le délai de réponse. Les questionnaires ont été envoyés par mail avec une relance hebdomadaire. L'état des lieux réalisé en annexe 3.

Type d'enquête	Objectifs	Période	Destinataires
N°1 Prise en charge médicosociale : relations CNSA / MDPH et centres SLA	Identifier les difficultés de remplissage et les besoins d'amélioration du certificat médical dans le cadre de la constitution du dossier de compensation	Octobre 2015	18 questionnaires Médecins responsables des centres
N°2 Dispositif patient remarquable	Etat des lieux sur les modalités de signalement aux équipes d'urgence, formalisation de procédures	Novembre à Décembre 2015	21 questionnaires Médecins responsables des centres et réseaux SLA
N°3 Recensement des formateurs et formations existantes	Identifier les actions de formation conduites, l'engagement des acteurs dans ce domaine et les besoins de formation	Janvier à Juin 2016	260 questionnaires Ensemble des personnels des centres et réseaux SLA, et partenaires associés, association, équipes de recherche
N°4 Déploiement du DMP dans le parcours de soins patient SLA. Déploiement de la BNDMR	Etat des lieux des centres disposant d'un DPI, remplissage CEMARA	Février à Mars 2016	18 questionnaires Médecins responsables des centres
N°5 ETP	Etat des lieux des programmes mis en place et outils utilisés	Février à Mars 2016	24 questionnaires Médecins responsables des centres et partenaires associés, réseaux SLA, Réseaux neuro, LINUT.

Type d'enquête	Objectifs	Période	Destinataires
N°6 Organisation des centres	Orientation vers la consultation multidisciplinaire (CMD) et modalités d'organisation de la CMD	Mars à Avril 2016	18 questionnaires Médecins responsables des centres SLA
N°7 Relations ville -hôpital	Organisation des relations ville-hôpital en l'absence de réseaux de soins	Avril à mai 2016	21 questionnaires Médecins responsables des centres SLA et ultramarins
N°8 RCP	Recensement des besoins en termes de RCP nationales	Avril à juin 2016	21 questionnaires Médecins responsables des centres SLA et ultramarins

La liste des items utilisés pour chaque enquête et entretien réalisés est présentée en annexe 4.

La société Alcimed est intervenue pour aide à la hiérarchisation de l'ensemble des actions proposées par les différents acteurs, l'aide à la formalisation synthétique des fiches actions et à la vérification de la conformité du présent document au cadre méthodologique donné par la DGOS.

B. DIAGNOSTIC DE LA FILIERE

a. Etat des lieux factuel

1. Maillage territorial

La principale force de la filière FILSLAN est de se déployer sur la base d'un réseau national antérieurement constitué avec la participation de l'ensemble des CRMRL SLA et CRC SLA harmonieusement répartis sur le territoire (cf. Carte de France des centres SLA page 9). Le centre Breton est maintenant reconnu, persiste néanmoins un questionnement sur l'activité SLA sur le CHU de Grenoble qui 'est pas formellement identifiée en centre SLA groupé dans la région Rhône Alpes en non affilié à la filière.

Bien qu'il n'existe pas réellement de « zone blanche », la situation reste très hétérogène selon les régions en termes d'organisation des soins de proximité, du parcours de soins et du recours à l'expertise par l'absence de réseaux dédiés ou d'équipe formalisée en relation ville-hôpital. Une enquête réalisée dans le cadre des Journées de la Coordination de Tours, 2006¹² avait mis l'accent notamment sur la couverture non suffisante des régions par les réseaux, les difficultés locales pour obtenir des financements.

Des patients SLA sont identifiés dans les départements de la région Corse. Ils sont souvent suivis sur les Centres de la région PACA mais cela pose des problèmes de déplacement lorsque les patients atteignent un stade de déficiences handicapantes. De plus il n'existe localement aucune identification de discipline partenaire susceptible de mettre en place des suppléances vitales ou pas d'identification de professionnels formés pour assurer les soins au domicile et assurer la mise en place des aides techniques ou l'équipement/adaptation du domicile. Les contacts du dispositif SLA national avec les neurologues du CH d'Ajaccio sont rares, il n'existe pas sur le CH de Bastia de secteur de neurologie identifié.

Dans les territoires d'Outre-mer, 2 Centres sont identifiés comme Centre de Référence maladies neuromusculaires et neurologiques rares :

¹² Enquête réalisée dans le cadre de l'atelier « Réseau de santé SLA, Journées de Coordination, Tours 2006

- La Martinique labellisé en 2006 (coordonnateur Dr R Bellance) ;
- La Réunion labellisé en 2007 (coordonnatrice initialement Dr C Mignard, maintenant Dr A Choumert).

S'agissant des Départements Français d'Amérique (DFA), des patients SLA sont suivis sur le CHU de Fort de France (CRMR Martinique) sous la responsabilité du Dr S Jeannin mais également sur le CHU Pointe à Pitre (CHU Guadeloupe) dans le secteur de neurologie du Pr A Lannuzelle sous la responsabilité du Dr A Demoly. Ces 2 centres hospitaliers suivent une cohorte d'une cinquantaine de patients.

Sur La Réunion le CRMR est sur le CHU Réunion (Saint Pierre), les patients SLA sont suivis par le Dr Choumert. Un site nord du centre est localisé à Sant Denis, CHU Felix Guyon, les patients SLA sont suivis par le Dr M Campech. Une vingtaine de patients SLA sont répertoriés.

Tous territoires confondus, il est à noter que cette activité est identifiée bien qu'il n'y ai pas eu de demande de labélisation en centre SLA, les centres participent aux activités de recherche collaborative notamment dans le domaine de la génétique en identifiant des familles explorées sur les laboratoires de génétique moléculaire dédiés en métropole. Par contre, l'organisation des parcours et les surveillances au domicile sont difficiles de même que la mise en place de suppléances vitales par manque de formation et de disponibilité. Une difficulté est aussi identifiée sur l'accès aux aides techniques. Ce secteur outre-mer est également demandeur d'accès aux formations, de participation à des RCP nationales et à toutes les actions de décroisement. La filière souhaite intégrer ces centres au dispositif SLA et les faire participer aux actions et réflexions menées par FILSLAN.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°2 : harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer.**

2. Expertise clinique

La filière dispose d'experts cliniques sur toutes les thématiques clés SLA : pneumologie, nutrition, soin palliatif, EMG, NGS et sur la Maladie de Kennedy.

Domaines d'expertise	Experts
Pneumologie	Docteur Jésus Gonzales, APHP, Paris Docteur Thierry Perez, CHRU de Lille Docteur Christophe Perrin (CH Cannes)
Nutrition	Professeur Philippe Couratier, CHU de Limoges Professeur Pierre Clavelou, CHU de Clermont-Ferrand
Soins palliatifs	Docteur Véronique Danel, CHRU de Lille Docteur Nadine Le Forestier, APHP, Paris Docteur Marie-Hélène Soriani, CHU de Nice
Electromyographie	Professeur Jean-Philippe Camdessanche, CHU de Saint-Etienne Docteur Timothy Lenglet, APHP, Paris Professeur Sharham Attarian (APHM, Marseille)
Next generation sequencing (NGS)/ Génétique	Professeur Philippe Corcia, CHU de Tours Docteur Patrick Vourc'h, Laboratoire de Biochimie et biologie moléculaire, CHU de Tours Professeur Serge Lumbroso, Laboratoire de Biochimie, CHU de Nîmes Docteur Cécile Cazeneuve, Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique, GH Pitié Salpêtrière
Maladie de Kennedy	Docteur Pierre François Pradat, APHP, Paris

3. Prise en charge et spécificité de la filière

Une présentation synthétique de la prise en charge telle que définie dans le PNDS SLA est présentée au moyen d'une carte heuristique (cf. figure 5, page suivante). La prise en charge du patient SLA se décline en cinq grandes étapes. Pour chaque étape sont précisés les acteurs impliqués, les principales difficultés :

- Bilan initial d'expertise diagnostique ;
- Annonce du diagnostic, suivi du soutien psychologique aux patients et familles ;
- Mise en place des traitements et suivi, évaluations périodiques recommandées tous les 3 mois ;
- Mise en place des suppléances vitales, leurs prises en charge et leurs suivis ;
- Fin de vie, anticipation, accompagnement, organisation des conditions, respect des directives anticipées.



Figure 5 : carte heuristique synthétisant les prises en charge des patients SLA

Un diagnostic difficile

Enjeux

Le diagnostic de SLA reste à ce jour basé sur l'expertise clinique. Il n'existe aucun biomarqueur fiable, les arguments paracliniques d'électrophysiologie ou d'imagerie restent des éléments d'orientation.

Il est indispensable de travailler sur l'extension de techniques émergentes et leur mise à disposition sur le plus grand nombre de centres possible et de structurer les organisations nationales du diagnostic moléculaires des formes familiales mais aussi comme marqueurs de formes sporadiques.

La thématique de génétique moléculaire concerne particulièrement la filière SLA dans la mesure où 10% des SLA sont familiales et que la majorité des autres maladies du neurone moteur sont d'origine génétique. Cependant la génétique de la SLA reste encore mal connue, non seulement dans ses modes de transmission qui sont hautement variables que dans la liste des gènes impliqués, reconnus comme déterminants ou simplement associés voire facilitateurs. La liste des gènes généralement analysés individuellement est la suivante : C9ORF72, SOD1, TDP43, FUS, ANG, UBQLN2, VCP, CHCHD10, OPTN, VAPB, SMN.

Une problématique spécifique à la SLA est la courte durée de vie d'un patient atteint, faisant que les études familiales sont difficiles lorsque celui-ci est décédé et qu'un second cas apparaît dans la famille et encore plus si un patient indique qu'un cas similaire a été détecté chez ses ascendants ou reliés et que celui-ci est décédé. Il n'existe pas à ce jour de banque d'ADN SLA permettant de prélever tous les patients pour utilisation secondaire et exploration familiale si nécessaire. Le Pr Corcia à Tours est en cours d'organisation d'une telle banque mais le manque de budget rend difficile de la rendre opérationnelle.

Actions mises en place

Des actions ont été mises en place dès 2014 :

- La filière FILSLAN a mis en place dès 2014 un groupe de travail « génétique moléculaire » sous la coordination du Pr P Corcia (Tours) avec la participation de praticiens des laboratoires de diagnostic concernés (Dr S Lumbroso et K Mouzat – Nîmes, Dr P Vourch – Tours, Dr C Cazeneuve – AP-HP et Pr V Paquis - Nice) et en relation avec l'ANPGM ;
- Ce groupe a défini consensuellement un panel de gènes impliqués à explorer par NGS et notamment ceux devant faire partie des explorations diagnostiques des patients SLA. Trois laboratoires hospitaliers proposent à partir de cette liste un Core panel pour l'organisation du diagnostic moléculaire de la maladie (Nîmes, Tours et Pitié Salpêtrière) ;
- Une fiche type uniformisée pour accompagner les prélèvements sur les laboratoires concernés a été établie et est en cours de validation pour diffusion. Des arbres décisionnels pour aide à l'opportunité d'exploration de génétique moléculaire sont en cours d'élaboration. Ces équipes travaillent actuellement sur la formalisation d'un guide à la prescription d'une analyse moléculaire pour la SLA (consentement, arbres décisionnels, et sur la question du transfert des ADN à des fins de recherche (répartition, banking recherche ...).

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°3 : accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur ;**
- **Axe 2 : fiche action n°3 : soutien de la filière à la mise en place de la banque d'ADN SLA et incitation des centres à y contribuer activement.**

Un parcours de soin ville-hôpital complexe avec une multiplicité d'intervenants

Enjeux

La spécificité des pathologies concernées par la filière FILSLAN (pronostic vital rapidement engagé, annonce diagnostique protocolisée, rapidité d'évolution, adaptation continue des suppléances vitales et des aides techniques, gestion des fins de vie) amène à faire évoluer en permanence les contacts ville-hôpital vers de nouveaux intervenants.

La présence de réseaux ville-hôpital (dans ses notions d'expertise pathologique haute sur un large territoire) ne peut pas être la réponse unique, d'autant que le concept de Réseaux de soins dans ce format n'est plus privilégié par les ARS et que nombreux sont les patients qui n'en bénéficient pas (acte volontaire d'adhésion).

Dans les maladies chroniques mais rapidement évolutive comme la SLA, la multiplicité des intervenants rends le parcours de soins souvent difficile avec d'importants surcoûts¹³. Ces surcoûts sont essentiellement liés à des hospitalisations itératives qui pourraient être évitées, des redondances d'examens, des hospitalisations en urgence liées à des questions plus médico-sociales que sanitaires

Les centres et réseaux SLA ont exprimé depuis plusieurs années une demande forte pour développer des solutions alternatives plus efficaces.

Actions mises en place

Dans le cadre du PNMD, le réseau SLA IDF pilote avec l'IHU-A-ICM au sein de l'ARSIF (ARS Ile de France) la mise en place d'un pôle handicap neurologique regroupant toutes les structures de prise en charge des patients atteints d'une maladie neurologique handicapante (SEP, Parkinson, troubles cognitifs, Huntington).

Le rôle de la filière étant de rendre la plus uniforme et efficace l'organisation des soins, elle a lancé une enquête¹⁴ afin de faire émerger les modes d'organisation des soins déployés par les différents centres de référence de la filière permettant ainsi de préciser le premiers recours (médecins généralistes, urgence, soignants) intervenant au domicile du patient, les liens avec les centres experts, les attentes, les moyens de communication et leur contenu. L'objectif de cette enquête est de faire émerger des modes d'organisation originaux, potentiellement transposable dans d'autres centres (Ex : initiative de télémédecine à Toulouse) et de diffuser les bonnes pratiques et les écueils à éviter en termes d'organisation.

¹³ Synthèse Atelier Professionnel « Coordination Parcours de soins », Journées de la Coordination, Deauville 2015.

¹⁴ Enquête n°7 : organisation des relations ville-hôpital en l'absence de réseaux de soins (en cours)

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°2 : harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer ;**
- **Axe 1 : fiche action n°6 : améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins ;**
- **Axe 3 : fiche action n°3 : élaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA.**

Les RCP

Enjeux

La SLA est une maladie dont les symptômes et les handicaps sont rapidement évolutifs. Des consultations multidisciplinaires (CMD) sont régulièrement organisées au sein des centres avec ou sans participation des réseaux SLA. Le suivi se fait à intervalles réguliers. Une consultation rapprochée est proposée suite à l'annonce. Il n'y a pas de périodicité idéale. Elle dépend beaucoup du rythme évolutif. Si le délai habituel est en moyenne de trois mois, il peut être raccourci dans les formes d'évolution rapide, ou allongé dans les formes d'évolution lente ou stables¹⁵ (en attente données préparation atelier interprofessionnel Montpellier 2016). La CMD est assurée par le neurologue et les autres intervenants médicaux et paramédicaux. La présence de tous les intervenants de façon systématique est recommandée. Le neurologue s'assure de l'évaluation clinique des trois paramètres majeurs de la maladie : moteur, nutritionnel, respiratoire.¹⁶

Dans la moitié de centres, certaines de ces CMD sont formellement identifiées comme de véritable réunion de concertation pluri professionnelles ou RCP¹⁷. Cette enquête montre aussi que les centres SLA souhaitent formaliser la mise en place de RCP nationales pour discussion des dossiers difficiles, des décisions de suppléances, des situations de fin de vie.

Actions mises en place

Un groupe de travail a été mis en place par la filière dans le cadre de son plan d'actions afin de mieux cibler les besoins des centres (RCP médicale, génétique, éthique) ainsi que les modalités de mise en place (réunion physique, téléphonique, visioconférence). Un état des lieux est en cours de réalisation¹⁸.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°2 : harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer ;**
- **Axe 1 : fiche action n°5 : favoriser la mise en place de RCP au niveau national.**

¹⁵ Synthèse atelier professionnel « prise en charge des centres experts français », Journées de la coordination, Lyon 2005

¹⁶ idem.

¹⁷ Résultats préliminaires enquête n° 6 « Organisation des centres », de mars à avril 2016. Préparation des JNA2016 Montpellier

¹⁸ Enquête n°8 : recensement des besoins en termes de RCP nationales (en cours)

Enjeux

La gestion des patients en situation d'urgence revêt un enjeu très fort dans le cas de la SLA. La survenue de situations d'urgence chez des patients SLA expose les équipes SAMU à un double défi : la connaissance des spécificités de cette maladie et la connaissance de la situation particulière du malade.

Une réunion entre SAMU, Urgences de France, SFMU et AFM Téléthon, organisée en octobre 2015 a porté notamment sur les informations contenues dans le Kit Urgences et la problématique des directives anticipées. Pour la SLA, outre la nomination de la personne de confiance, celles-ci doivent indiquer le choix ou non d'une trachéotomie par le patient en situation d'urgence respiratoire. Si le patient, en accord avec sa famille, souhaite une ventilation invasive après une information complète et tout moyen d'éclairer la décision, la trachéotomie sera réalisée au mieux avant la survenue d'une détresse respiratoire aiguë afin d'éviter toute souffrance. Cette décision s'intègre dans le cadre juridique défini depuis 1999¹⁹. La loi Claeys-Leonetti adoptée en début d'année rend les directives anticipées impératives, c'est-à-dire que l'organisation médicale doit les prendre en compte ou justifier une décision contraire. Le droit à une sédation profonde et continue est maintenant inscrit dans les dispositions législatives. En pratique cette sédation ne peut être maintenue plus de quelques jours et cet acte doit être anticipé à bon escient.

Dans l'optique du choix d'une trachéotomie, les éléments indispensables d'information sont :

- Le fait que le patient est relié à terme 24h/24 à un appareil de ventilation. Les déplacements seront par conséquent difficiles, puis impossibles, ce qui impose une présence constante au domicile avec un entourage compétent pour la prise en charge ;
- Le fait que la trachéotomie n'empêchera pas l'évolution de l'état neurologique vers une tétraplégie, la perte de la parole, la perte de la déglutition. In fine, la communication s'effectuera par les mouvements oculaires avec une possibilité de maintien dans cet état pendant des années (jusqu'à 20 ans).

Dans l'optique du refus de trachéotomie, le traitement sera orienté vers une prise en charge palliative en cas de nécessité. L'introduction des soins palliatifs dans cette période de fin de vie relève également de l'annonce éthique.

Les SAMU ont également besoin d'autres informations :

- La connaissance du service où le malade est suivi, dans la mesure du possible le patient est toujours transféré là où il est connu et pris en charge ;
- Le besoin d'un contact H24 avec un médecin qui connaît le malade.

Actions mises en place

Une enquête réalisée par la filière auprès des centres fin 2015²⁰ a permis le recensement de procédures ou documents de liaison avec le SAMU ou autres équipes d'urgence afin de gérer les

¹⁹ Loi du 4 mars 2002, relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, loi du 9 Juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs, loi du 23 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie, le refus de l'acharnement thérapeutique et la réversibilité des techniques de suppléance vitale.

²⁰ Enquête n°2 « Dispositif patient remarquable » de novembre à décembre 2015

situations d'urgence et/ou de fin de vie des patients SLA à leur domicile. Seuls 4 centres SLA (en partenariat avec 5 réseaux) ont mentionné l'existence de documents formalisés :

- Fiche SAMU / centre SLA St Brieuc / réseau PALLIA Bretagne permettant d'avoir des informations sur le diagnostic du patient, le pronostic, les directives anticipées ;
- Fiche SAMU / centre SLA Clermont Ferrand / Réseau Palliadam ;
- Fiche de liaison « Patient remarquable » SAMU / centre SLA APHM / Réseau SLA PACA ;
- Fiche de liaison directe SAMU / Centre SLA de Nice pour déclaration des directives ;
- Fiche de liaison du réseau SLA IDF avec les unités ou les réseaux de soins palliatifs, avec notification des directives anticipées ;
- Certains centres signalent au SAMU par courrier, l'existence de directives anticipées.

Le DMP apparaît comme une solution à développer pour les centres SLA notamment dans la transmission d'informations aux équipes SAMU dans les situations d'urgences au domicile et la connaissance des directives anticipées du patient.

Il permettrait en effet dans un premier temps de faciliter la transmission des DA avec les équipes d'Urgences-SAMU puis de l'étendre à la coordination des soins dans la prise en charge d'un patient SLA notamment les échanges ville-hôpital

Cet enjeu étant fort pour améliorer la prise en charge des patients, des réflexions et actions ont été engagées par la filière afin d'expérimenter l'usage du DMP au sein des centres SLA. Des échanges avec l'ASIP (Agence des Systèmes d'Information Partagés de santé) ont eu lieu lors d'une journée thématique DGOS début février 2016.

La filière a rédigé une note d'information, validée par le Dr Janin, Directrice médicale ASIP-Santé, sur l'usage du DMP à l'attention des centres SLA. L'objectif est d'inciter les centres SLA à faire utiliser le DMP par les patients suivis avec en premier lieu un objectif contact SAMU. Dans un 2^e temps, la généralisation pour tous les aspects des documents informatifs sera considérée en fonction des résultats de la phase test urgence-SAMU. Le fonctionnement du DMP est en cours d'expérimentation par le Pr Desnuelle, responsable de cette action pour son déploiement et utilisation dans le parcours de soins du patient SLA dans une phase test Urgence- SAMU dans le courant de l'année 2017. Grâce au DMP, en cas d'urgence, les professionnels de santé, ainsi que le médecin régulateur du Samu centre 15, peuvent accéder aux informations suivantes :

- Signalement patient remarquable ;
- Directives anticipées (trachéotomie O/N, pas d'acharnement thérapeutique...), Coordonnées des soignants du patient, etc.

Pour savoir si le DMP peut être déployé dans les centres SLA sans passer par la procédure dégradée lente passant par le site web mais directement renseigné par l'intermédiaire des SIH, la filière a réalisé une enquête²¹ portant notamment sur l'existence d'un DPI au sein des SIH des CHU de rattachement des centres SLA, et sa compatibilité avec le DMP. Les résultats révèlent que :

- 15 centres sur 18 possèdent un DPI : les principaux sont DXCARE (n=5), CROSSWAY (n=3) ;
- Parmi les 15 centres possédant un DPI, 9 centres ont un DPI DMP compatible ;
- Pour les établissements possédant un DPI, l'accès direct au DMP est possible pour les logiciels d'exploitation compatible. L'accès au DMP se fait par un simple lecteur de carte CPS ou CPE ;

²¹ Enquête n°4 : déploiement du DMP dans le parcours de soins des patients SLA et déploiement de la BNDMR

- Pour les établissements ne disposant pas d'un DPI ou d'un DPI DMP compatible, l'accès au DMP peut se faire en ligne mais avec une saisie manuelle des données. Un double lecteur est cependant nécessaire pour pouvoir se connecter.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°4 : améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (DMP).**

4. Formation et enseignement

Une première réflexion menée en 2006 aux Journées de Coordination de Tours a permis de dégager l'importance et la diversité des actions de formation menées dans chacun des centres SLA. La formation dans les centres SLA s'adresse aujourd'hui aux professionnels mais aussi aux aidants, aux familles, aux patients.

Formation du patient et des aidants

Enjeux

En préambule à l'atelier formation des Journées de Lille 2008, une réflexion a été menée sur ce que pouvait signifier la formation dans les centres SLA, et ce qu'elle pouvait amener en termes de bénéfices pour le patient, pour les partenaires, pour l'activité du centre. Pour les patients et leurs aidants, informer ce n'est pas seulement communiquer autour d'une pathologie singulière, c'est aussi :

- Intégrer les aidants naturels dans le projet de soin ;
- Informer à chaque étape évolutive de la maladie (gastrostomie, ventilation, matériel.) ;
- Construire un projet d'éducation thérapeutique et de formation pour les familles ou les accompagnants (aidants naturels) ;
- Permettre une plus grande compétence de l'entourage face aux demandes de la personne malade.

L'aidant familial est en première ligne de la prise en charge. Il est celui qui prend en charge le malade au plus proche. Il offre une aide directe à la personne (soins, toilettes, transferts, mobilisations, repas...) et à la vie quotidienne (gestion domestique, finances, budget...), assume une fonction d'appui et assume la responsabilité de la prise en charge. Ces aides familiales (conjoint, enfants) sont indispensables et représentent 80 à 90% de l'aide apportée au malade. Par ailleurs, dans le souci du « prendre soin » de l'aidant, il a été proposé et retenu des séances, ateliers, ou journées de « formation-information » de l'aidant, durant lesquelles divers thèmes sont abordés : information sur la maladie, la manutention, les aides sociales, les aides techniques, la kinésithérapie, l'encombrement, la diététique... L'information donnée à l'aidant peut être matérialisée par une présentation de matériels / produits et la remise de documents divers.

Les questions qui ressortent de cette proposition concernent la finalité même de ces séances. S'agit-il de « formation » ou d'« information » ? S'il est difficile de distinguer l'un de l'autre, il faut être vigilant à ne pas anticiper de façon trop précoce certaines informations. La présence ou non du malade lors de ces formations peut être également discutée. La fatigue et la contrainte que cela lui

impose sont à mesurer par rapport à l'intérêt que lui-même et son aidant peuvent en retirer. 31% des centres organisent des formations de groupe destinées aux aidants. Les obstacles ressentis à la réalisation des formations, sont essentiellement les contraintes de moyens : en temps et en financement.²²

Actions mises en place

Les journées Nationales Annuelles des centres SLA donnent lieu à la rédaction par les professionnels des centres SLA, de différents documents d'information à destination des patients et de leur famille :

- Rédaction de fiches synthétiques définissant le rôle des professionnels d'un centre SLA (ergothérapeute, diététicien, orthophoniste, kinésithérapeute, psychologue, assistant social, secrétaire...) :
- Rédaction de fiches conseils :
 - Rédigées par les diététiciens: conseils alimentaires pour enrichir son alimentation, conseils alimentaires pour une texture hachée/tendre, conseils alimentaires pour une texture moulinée/mixée ; aide à la communication et aide au repas, aide à la communication sur l'alimentation orale, aide à la communication sur l'alimentation entérale,
 - Rédigée par les diététiciens et orthophonistes des centres SLA : troubles de la déglutition dans la SLA,
 - Rédigées par les ergothérapeutes : accessibilité du domicile, syndrome de la tête tombante,
 - Rédigées par les assistants sociaux des centres SLA : modalités d'obtention d'une aide médicosociale.

Ces documents sont distribués par les professionnels des centres lors des consultations. Ils sont également disponibles en ligne sur le site de la filière (portail-SLA public).

La filière FILSLAN a récemment intégré (mars 2016) la technologie Head Pilot Online au portail SLA, afin de permettre aux patients ayant une déficience motrice lourde de pouvoir naviguer sur les pages de son site Internet et leur donner ainsi accès aux informations les concernant. Ce dispositif permet d'inclure chaque citoyen dans la diffusion de l'information que les centres et réseaux SLA créent, par l'intermédiaire du site internet de la filière, conformément à la loi n° 2005-102 du 11 février 2005 sur le Handicap.

Des réunions d'échanges et d'informations sont organisées par les centres et/ou réseaux SLA, à l'intention des patients et de leurs aidants (CR SLA APHM, janvier 2016 ; CR SLA Nice, Février 2016 ; CRC SLA Lille, Mars 2016 ; CRC SLA Dijon, mai 2016 ; CRC SLA Toulouse, mai, juin, septembre, décembre 2016).

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 3 : fiche action n°1 : amélioration de l'information et de formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA.**

²² Atelier « Pratiques de formation dans les centres SLA : état des lieux et perspectives ». Journées de la Coordination, Lille 2008

L'éducation thérapeutique du patient

L'éducation thérapeutique permet de rendre le patient maître de sa prise en charge en lui fournissant les informations sur les moyens thérapeutiques et techniques disponibles.

Enjeux

Une réunion annuelle des centres SLA a été intégralement consacrée à ce thème²³. Chaque groupe de professionnels impliqués dans les centres a rédigé une synthèse des capacités, attentes, programmes ETP résumée ci-dessous :

Groupe de professionnels	Synthèse de l'atelier
Soins infirmiers, secrétariat	Le partage d'outils pédagogiques, de programmes d'ETP, de déroulés de séances permettra d'aider les centres qui ont un projet d'ETP. Proposition de créations d'une banque « outils pédagogiques » afin de favoriser l'échange des pratiques. Formation indispensable aux équipes porteuses de projet d'ETP.
Diététiciens	Finalisation d'un document de conseils pour une alimentation à texture adaptée Livret de recettes adaptées à la dysphagie dans la SLA
Kinésithérapie motrice et respiratoire	Nécessité d'une formation en ETP Importance de la place de l'aidant (familial ou professionnel) Nécessité d'élaborer des modules pluridisciplinaires Nécessité d'actualiser les fiches outils
Assistants sociaux	Ebauche d'un module social dans un programme d'ETP : information sur les dispositifs d'aides financières, humaines, techniques existants
Ergothérapeutes	Cibler les compétences à développer chez les patients <ul style="list-style-type: none">• Les compétences d'auto-soin ;• Gérer son stress et son émotion ;• Aider les aidants. Importance de formaliser les pratiques, les évaluer Importance d'un consensus professionnel Importance d'utiliser des outils communs : finalisation des fiches outils en cours
Psychologue et neuropsychologue	L'ETP instaure la connaissance de la maladie et l'information comme la pierre angulaire dans l'intérêt du patient mais également des réaménagements psychiques qui peuvent être un frein à l'ETP. Nécessité d'un accompagnement dès l'annonce du diagnostic, d'apprécier les possibilités psychiques à avoir plus d'informations sur sa maladie. Adaptation des programmes d'ETP dans la SLA avec troubles cognitifs et psycho-comportementaux
Orthophoniste	Maintien d'une communication efficace et compensation du handicap de l'« oralité » Création de fiches pratiques dédiées au patient et à son entourage : <ul style="list-style-type: none">• Prévention des fausses routes et précautions à prendre en cas de dysphagie ;• Stratégie de compensation pour améliorer l'intelligibilité le soir ;• Stratégie de positionnement pour éviter les fausses routes.

²³ Journées de la Coordination de Nancy, septembre 2013 : « Modalités, spécificités et formalisation de l'éducation thérapeutique dans la SLA »

Les spécificités de l'ETP dans la SLA sont :

- La participation nécessaire de la famille, des aidants, de l'entourage en raison de l'état de dépendance qui résulte de la maladie et de l'implication active des aidants (recours aux soins, gestion et administration des médicaments, démarche de la vie courante...);
- La nécessité d'évoluer avec l'évolution de la maladie, en accompagnant la perte d'autonomie sans la souligner ni se projeter dans un état de déficiences que le soignant anticipe mais ne dramatise pas ;
- L'auto-prise en charge progressivement accompagnée de celle des aidants ;
- La réalisation majoritairement en séance individuelle ;
- Une prise en charge pluri-professionnelle avec des échanges permanents.

Un programme ETP proposant des thématiques transversales constitue, dans la SLA, un facteur supplémentaire permettant d'apporter des réponses mieux adaptées aux situations de handicap rencontrées par les malades. L'articulation de tous les acteurs d'une équipe pluridisciplinaire autour d'un projet commun permet une prise en compte des différentes atteintes et répercussions de la maladie sur le patient dans tous les aspects de sa vie quotidienne, sociale et professionnelle. Lors de ces journées, des thématiques pouvant être abordées au cours de l'ETP avaient été proposées :

- Kinésithérapeute / Ergothérapeute : Économie musculaire, Transferts, Déplacements ;
- Ergothérapeute / Médecin MPR : Essais et préconisations de matériels, Acquisition du fauteuil roulant électrique, Evaluation et information sur la conduite automobile, des risques en rapport avec les déficiences (Expérience du Centre SLA de Nice de l'évaluation sur simulateur de conduite automobile, et de l'adaptation de véhicule avec conduite au pied) ;
- Kinésithérapeute / ergothérapeute / Médecin MPR : Information sur l'appareillage ;
- Kinésithérapeute / Pneumologue : Apprentissage des techniques de ventilation, désencombrement... ;
- Assistante sociale / Ergothérapeute : Information sur les aides existantes et leurs moyens d'obtention, information sur la mise en place des dossiers PCH – APA, information sur les aménagements possibles du domicile ;
- Orthophoniste, neurologue, neuropsychologue : mise en place d'outils de communication dite « augmentée » adaptée en cas d'atteinte bulbaire voire de communication alternative
- Diététicien / orthophoniste / soignants : rédaction d'un livret de recettes adaptées aux patients SLA et présentant des troubles de déglutition.

Actions mises en place

A la suite des Journées de la coordination de Nancy (2013) et de Nice (2014), une enquête a été réalisée par la filière FILSLAN dans le cadre de son plan d'actions afin d'identifier les programmes ETP existants et les outils utilisés²⁴.

24 Enquête n°5 portant sur l'existence de programmes ETP dans les centres SLA et réseaux (réseaux SLA, Réseau SLA SEP NeuroCentre, Linut, Réseau SEP SLA Auvergne, 13 répondants)

Trois programmes ETP déclarés ARS ont été recensés (sur 13 répondants). Les résultats sont résumés dans le tableau suivant :

Centre, réseau, unité	Intitulé de l'ETP	Objectifs	Outils	ARS
Centre SLA de Nice	La SLA au quotidien	Accompagner le patient face aux différents handicaps afin de lui permettre de conserver un degré d'autonomie et une qualité de vie satisfaisante	Dossier éducation patient Fiches pratiques Schémas / photos Poches d'alimentation, In-exsufflator Aides techniques Aides à la communication	2015
Centre SLA de Limoges	Améliorer la prise en charge des patients atteints de la SLA et de leurs aidants à toutes les étapes d'évolution de la maladie dans le parcours patient	Prévenir toutes les complications évitables Améliorer le confort du patient Aider à organiser au mieux la vie quotidienne du patient et de l'entourage Maintenir autant que possible une qualité de vie	Documents informatifs : Support éducatifs individuels - Manipulations techniques - Apports de connaissance sur la SLA	Sept 2015
UARD Service de pneumologie et réanimation médicale, GHU Pitié Salpêtrière	Education thérapeutique à l'assistance respiratoire à domicile des patients souffrant d'insuffisance respiratoire chronique et de leurs aidants	Maîtrise de l'appareillage respiratoire Gérer les dysfonctionnements, les urgences Connaître les exigences de sécurité	Mannequin insuffisant respiratoire Jeux de cartes de Barrow Films (mis en ligne sur le portail SLA)	2011

Dans cette enquête, ceux qui n'envisagent pas de mettre en place un programme ETP invoquent des raisons organisationnelles (temps non disponible), liées à l'évolutivité de la maladie globalement rapide mais parfois hétérogène (nécessité de séances individuelles), liées au contexte psychologique très différent d'un patient à l'autre certain souhaitant connaître, d'autre restant dans le déni...

Certains centres (7 centres sur les 13 répondants) envisagent de mettre en place un programme d'ETP. La filière peut proposer un modèle type d'ETP et les documents administratifs à utiliser pour validation auprès de leur ARS. Le partage des outils ETP utilisés dans les centres validés pourrait permettre de créer une base d'outils pédagogiques.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 3 : fiche action n°1 : amélioration de l'information et de formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA.**

La formation des professionnels

Enjeux

Deux catégories de professionnels soignants doivent être distinguées : les professionnels des centres SLA et les professionnels libéraux.

Les professionnels des centres SLA

L'organisation des Journées Nationales Annuelles des centres SLA réunit depuis 2004 environ 300 personnes : soignants, administratifs et partenaires de la prise en charge dans les centres SLA. Ces journées de formation et d'échanges d'expériences ont permis d'établir une protocolisation nationale des actions de soins, de structurer de nombreux projets collaboratifs en recherche clinique. Ces Journées thématiques contribuent largement à la formation et à l'évaluation des professionnels des centres et des partenaires montrant l'évolution des techniques de soins, des concepts de prise en charge, des outils nationaux (ETP, DMP, compte MSSanté...). Les actes de ces Journées sont publiés annuellement dans les cahiers de la coordination des centres SLA devenus cahier de la filière FILSLAN depuis 2015. Ces cahiers sont mis en ligne sur le portail SLA de la filière. Ces journées permettent aux professionnels qui le souhaitent de remplir leur obligation de DPC

La formation des professionnels doit permettre notamment ²⁵:

- D'améliorer les compétences soignantes au chevet du patient : que ce soient des intervenants hospitaliers ou de ville ;
- De favoriser les partenariats et les collaborations avec la ville, facteurs nécessaires au maintien du patient à domicile ;
- D'aider à la prise de décision pour les professionnels de la ville, autour des échanges pluri professionnels fondés sur l'expérience ;
- De promouvoir la pathologie auprès des instances et des tutelles ;
- De participer à la réactualisation des compétences de soignants déjà impliqués dans la prise en charge de patient atteints de SLA (acteur de formation continue) en diffusant les progrès médicaux et thérapeutiques.

L'enquête réalisée dans le cadre de la préparation de l'atelier « Formation » des Journées de Lille 2008 avait montré que la formation est organisée dans tous les centres. La multidisciplinarité observée dans les soins au patient est bien représentée en formation. Même si les neurologues sont les plus sollicités, on observe que les autres professionnels du centre sont également très impliqués (ergothérapeutes, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues, assistantes sociales...). Les thèmes abordés en formation sont pluridisciplinaires. Les formations proposées sont destinées à un public hospitalier mais également pour une large part tournées vers les professionnels et structures de soins libérales : la « compétence SLA » doit être acquise par les professionnels de ville.

S'agissant des professionnels des Centres SLA, comme indiqué dans les conclusions de l'évaluation du dispositif SLA en 2009²⁶, la pérennisation des centres SLA est fragilisée par la lourdeur et la difficulté de la prise en charge dans le contexte d'une maladie à fort impact

²⁵ Atelier formation des Journées de Coordination de Lille 2008, réflexion menée sur ce que pouvait signifier la formation des professionnels dans les centres SLA.

²⁶ Conclusions de l'évaluation du dispositif SLA en 2009 pour la DGOS (société ALCIMED)

émotionnel, la nécessité d'une multidisciplinarité importante, les missions de formation et de recherche. Les difficultés de la prise en charge sont également une source de difficulté de motivation des personnels médicaux et soignants, amenant à un renouvellement des équipes soignantes avec incidence sur la formation, au faible engagement des jeunes médecins avec incidence sur le renouvellement générationnel des responsables de centres.

Actions mises en place :

Une première réflexion menée aux Journées de la Coordination de Tours 2006, avait déjà permis de dégager l'importance et la diversité des actions de formation menées dans chacun des centres SLA. Les types de formation existant au sein des centres comportent : des formations ponctuelles, des cycles de formation, des réunions annuelles (plurithématiques, multidisciplinaires), des cours aux externes, aux médecins de garde, aux internes dans le cadre du DES de neurologie, du DES de Médecine physique et Réadaptation et des réunions de bibliographie.

Des outils de formation issus des synthèses des différents ateliers professionnels organisés lors des Journées des centres de Nice (2014) et de Deauville (2015) ont été mis en place :

- Mise en place de Kit Métier intégré au site de la filière :
 - Fiche synthétique définissant le rôle d'un professionnel dans un centre (ergothérapeute, diététicien, orthophoniste, kinésithérapeute, psychologue, assistant social, secrétaire...)
 - Outils d'évaluation,
 - Vidéos,
 - Ces Kits peuvent contenir d'autres supports : cas cliniques, PowerPoint, ...).

Ces documents sont distribués par les professionnels des centres aux professionnels nouvellement recrutés. Ils sont également disponibles en ligne sur le site de la filière (portail-SLA professionnel).

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 3 : fiche action n°2 : création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA.**

Les professionnels libéraux

S'agissant des professionnels libéraux ou rattachés à un organisme de soins au domicile, l'une des grandes difficultés de la formation est de parvenir à intéresser un large public. L'enjeu de l'information et de la formation des professionnels libéraux est d'autant plus fort que :

- Les médecins de ville connaissent peu ou ne connaissent pas la SLA ce qui conduit à des retards de diagnostic ;
- Les spécificités de la SLA engagent les équipes soignantes dans des procédures codifiées et un investissement émotionnel lourd qui doivent être l'objet d'attentions particulières des responsables. De plus une atteinte des fonctions cognitives est fréquente dans la SLA, les associations avec une démence de type fronto-temporale fait partie intégrante, plus ou moins marquée, du tableau de SLA et peuvent altérer les capacités du patients à se prendre

en charge. Les soignants du domicile doivent être soutenus et formés, ils sont demandeurs et justifient d'une disponibilité d'écoute et de recours lourde à mettre en place et très consommatrice de temps pour les équipes.

Des pistes de solutions sont envisagées par la filière pour proposer des formations aux intervenants libéraux :

- Utiliser les structures existantes (HAD, réseaux de soins, écoles paramédicales, prestataires de service) pour proposer des formations pourrait permettre de toucher l'ensemble des soignants ;
- Concernant les médecins, la formation initiale des étudiants en médecine est limitée par le programme actuel (thèmes transversaux). Il existe une demande de remise à niveau des connaissances sémiologiques ;
- La SLA pourrait être intégrée aux thématiques transversales de la formation médicale continue (handicap, soins palliatifs, soins à domicile...). Les propositions de ce type de formation pourraient être faites auprès des groupements professionnels de médecins, ou de rééducateurs.

Les projets à venir de formation sont tournés vers le secteur libéral (pour 30% des centres), vers les réseaux de soins palliatifs ou unités de soins palliatifs (pour 20% d'entre eux)²⁷, notamment pour les raisons évoquées précédemment.

Actions mises en place :

Lors des Journées de Deauville (2015), le Pr Meininger a coordonné l'atelier Professionnel « Coordination Parcours de soins ». Dans les maladies chroniques comme la SLA, la multiplicité des intervenants rends le parcours de soins difficile avec d'importants surcoûts. Pour assurer au mieux leurs missions, il est essentiel que les professionnels de santé soient formés sur la ou les pathologies qu'ils prennent en charge et les compétences en matière de coordination au niveau du territoire de santé dont dépend le patient. A cette occasion une demande importante de formation sur la coordination du parcours de soins SLA a été formulée.

Une enquête organisée par la filière est en cours²⁸ L'objectif de cette enquête est triple :

- Recenser les formateurs vacataires des centres et des réseaux SLA ;
- Recenser les formations existantes ;
- Créer un listing de professionnels formateurs vacataires pour la filière FILSLAN en fonction de thématiques ciblées ;
- Solliciter ces professionnels pour soutenir des initiatives de formations spécifiques ou d'information vers un public ciblé, notamment vers les professionnels du domicile, équipe de soins palliatifs, équipe d'urgences, non formés sur la SLA.

Les résultats de cette enquête viendront compléter les propositions concrètes de formation / information pour tous les intervenants du terrain sans oublier les patients et les aidants familiaux dont la présence est capitale avec des besoins de formation important. Un programme national sera établi par la filière avec une déclinaison centre par centre.

²⁷ Atelier « Pratiques de formation dans les centres SLA : état des lieux et perspectives ». Journées de la Coordination, Lille 2008

²⁸ Enquête n°3 « Recensement des formateurs et des formations existantes

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 3 : fiche action n°1 : amélioration de l'information et de formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA ;**
- **Axe 3 : fiche action n°2 : création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA ;**
- **Axe 3 : fiche action n°3 : élaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA.**

Le développement professionnel continu (DPC)

Enjeux

L'enjeu du développement professionnel continu est d'apporter un élément de garantie pour la qualité et la sécurité des soins. Les Journées Nationales Annuelles des centres permettent aux professionnels qui le souhaitent de remplir leur obligation de DPC. Les ateliers professionnels sont l'occasion d'échanges constructifs et structurants entre professionnels permettant l'échange, le partage de pratiques et la formation mutuelle. Les ateliers transversaux dans leur dimension pluridisciplinaire et thématisée permettent d'avancer sur les recommandations et les réflexions communes sur les pratiques quotidiennes et de formuler les approches y compris dans les décisions éthiques (propositions de suppléances vitales, fin de vie). Le forum recherche présente les travaux et réflexions des soignants

Actions mises en place

Les Journées Nationales Annuelles des centres sont organisées depuis 2004 et regroupent plus de 300 participants : professionnels des centres, réseaux et partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA, ARSLA, professionnels des MDPH, CNSA. L'un des objectifs de ces Journées est d'inviter les professionnels à s'engager chaque année dans un programme d'amélioration de la qualité et de la sécurité des soins dans la prise en charge des patients SLA, comprenant des activités d'acquisition des connaissances (ateliers professionnels et conférences, forum recherche) et d'analyse de pratiques (ateliers professionnels, ateliers d'échanges interprofessionnels, ateliers pratiques d'utilisation des matériels techniques).

Ces Journées sont organisées autour d'échanges pluri professionnelles, de protocolisations de prises en charge prenant en compte l'évolution des concepts (atelier recherche médicale, conférence).

Les thématiques de ces Journées ont été les suivantes :

- Lyon (2005) : Prise en charge au sein des centres et réseaux SLA ;
- Tours (2006) : Prise en charge au sein des centres et réseaux SLA ;
- Bordeaux (2007) : De la théorie à la pratique ;
- Lille (2008) : Réflexion sur les pratiques : de la mono à l'interdisciplinarité ;
- Strasbourg (2009) : Quelle évaluation pour quelle pratique?;

- Toulouse (2010) : Mieux évaluer pour mieux soigner ;
- St Etienne (2011) : Quelles améliorations à partir de l'évaluation ?;
- Dijon (2012) : Coordination, dix ans plus tard ;
- Nancy (2013) : Education thérapeutique dans la SLA ;
- Nice (2014) : Filière SLA : contenu et enjeux ;
- Deauville (2015) : Rôle et action des centres dans l'accompagnement du patient SLA au domicile ;
- L'action se poursuit sur les Journées de Montpellier (2016) avec 2 ateliers dédiés à l'organisation du parcours patient.

Essentielles à la cohésion du dispositif, ces Journées de la Coordination devenues en 2014 Journées Nationales Annuelles de la filière, permettent à l'ensemble des professionnels des Centres SLA nationaux de construire ensemble leurs outils : outils du diagnostic, évaluation des déficiences, mais également de définir la pluridisciplinarité et pour chaque profession un set minimum de procédures, de retenir ensemble les critères pour proposition de VNI ou de GPE, de mener des réflexions éthiques autour de l'annonce du diagnostic, des suppléances vitales, de la gestion de fin de vie etc... Les centres ont produit des outils d'évaluation de leur pratique (réunions de 2009 et 2010), contribuant au bon fonctionnement des centres et à l'uniformisation des pratiques sur l'ensemble du territoire national, dans l'objectif de mise en place des soins et des traitements personnalisés pour chaque patient et de l'accompagnement, l'information et la formation pour les aidants et soignants du domicile, et donc d'un accès égalitaire aux soins pour l'ensemble de la population.

Chaque année, la synthèse des travaux des ateliers de ces journées fait l'objet de publications dans un numéro spécial des Cahiers de la Coordination avec une version électronique sur le site professionnel de la filière.

5. Prise en charge médico-sociale et sociale

Les particularités de la SLA nécessitent un accompagnement social spécifique. La SLA est une maladie évoluant vers un état invalidant avec impact considérable dans le domaine familial, social et professionnel... L'évolution rapide de la maladie nécessite, de la part des professionnels, une anticipation temporelle :

- liée au patient et à son entourage parce que le temps d'acceptation de la maladie et de la perte d'autonomie varie selon les personnes ; le patient doit rester "acteur" de sa prise en charge d'un point de vue légal et éthique ; le veut-il ? en a-t-il les capacités cognitives ?;
- liée au fonctionnement des dispositifs médico-sociaux; les délais d'instruction des dossiers sont longs et peuvent rendre obsolètes les décisions prises par les commissions au moment où elles sont rendues.

Des contacts privilégiés avec les organismes médicosociaux contribuent à raccourcir ces temps d'instruction. Il est important d'établir un réseau partenaires avec le milieu médico-social et social.

Le premier entretien social avec un patient atteint de SLA se déroule quand le diagnostic est confirmé. Il peut se faire à l'initiative du patient, de son entourage et/ou de l'équipe pluridisciplinaire. Lors de ce premier entretien, l'assistant de service social prend connaissance de la situation du patient. Ce recueil de données va permettre une prise en charge à la fois globale et personnalisée du patient et de sa famille. Il est difficile d'emblée de communiquer sur :

- des démarches en vue de l'obtention des prestations légales et extra-légales (Sécurité Sociale, Conseil général, MDPH, associations...);
- des mesures de protection de la personne (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

L'objectif est d'améliorer au mieux la vie quotidienne du patient et de soutenir les aidants déjà présents, sans anticiper sur les compensations qui seront nécessaires ensuite. Le suivi de l'assistant de service social des Centres SLA, qui connaît la nécessité d'anticipation, devra se faire progressivement, au rythme des besoins de chaque situation, dans le cadre des visites d'évaluation et de suivi. L'assistant du service social est informé des situations au cours des réunions de l'équipe pluridisciplinaire des modalités évolutives des handicaps et des conséquences tant psychologiques que matérielles

Plusieurs orientations sont possibles :

- Le maintien à domicile sous conditions : un environnement familial et/ou humain présent et impliqué ; des aides techniques et un aménagement du domicile adaptés en fonction de l'évolution du handicap et leurs financement. Ce maintien à domicile doit être organisé en lien avec l'ergothérapeute et en liaison avec les différents partenaires (associations d'aide au maintien à domicile, SSIAD, prestataires de service, oxygénothérapie, nutrition..);
- Selon la situation, l'assistant de service social peut proposer temporairement une orientation de séjour en établissement : unités de soins de suite et de réadaptation ; séjours de répit familiaux (afin d'éviter l'épuisement des aidants) ou institutionnels ; unités de soins palliatifs pour les accompagnements de fin de vie.

Une option possible est l'orientation vers les services HAD, les EHPAD ou les maisons de retraites mais les prestations nécessaires sont souvent difficilement supportables financièrement.

Pour assurer une prise en charge médicosociale de qualité, il est indispensable de :

- créer et d'entretenir des liens étroits avec les professionnels des établissements susceptibles d'accueillir des patients SLA ;
- d'assurer formations et soutien de leurs personnels ;
- d'accroître les capacités d'accueil. Quelle que soit la structure d'accueil à laquelle l'assistant de service social fait appel, en fonction de la réévaluation régulière du projet de vie du patient, il est très difficile, voire impossible de répondre à des situations d'urgence compte tenu de la lourdeur de la pathologie et de sa prise en charge. Par ailleurs, concernant la spécificité de prise en charge des patients atteints de SLA, il est primordial de sensibiliser les institutions à la rapidité d'évolution de la pathologie et du handicap.

Les principaux constats et manques en matière de prise en charge médico-sociale concernant la MDPH

Une Journée de « Rencontres Centres SLA / MDPH » a été organisée par tous les centres en 2013. Les constats sont les suivants :

- Contacts établis mais limités, identification d'interlocuteurs privilégiés ;
- Faire des réunions d'informations plus régulières et pérennes afin de maintenir les liens, d'assurer une continuité dans la prise en charge des malades atteints de la SLA et d'informer des équipes sans cesse changeantes ;

- Les ergothérapeutes adressent souvent leurs préconisations aux MDPH (en dehors du certificat médical) ;
- Méconnaissance des dates de passage en CDAPH ;
- Relances régulières, préconisations suivies mais souvent revues à la baisse ;
- Mise en place précoce des dossiers PCH par anticipation ;
- Délai variable d'un département à l'autre : pour les aides humaines de 2 à 3 mois, pour les aides techniques 4 à 10 mois.

Le travail de l'assistant de service social (ASE) nécessite le développement et l'entretien d'un partenariat multiple, extérieur à l'hôpital. Ce partenariat autour du patient s'organise en fonction de son projet de vie. Ces différents partenaires sont : service social des conseils généraux (APA), MDPH ; caisses de Sécurité sociale ; ASE du personnel pour les patients en activité ; milieu associatif : APF, associations d'aides à domiciles...; réseaux USP, HAD..., partenaires privilégiés selon les régions; établissements médico-sociaux : SSR, EHPAD, MAS...

Les actions mises en place

Le thème médico-social est pris en considération depuis de nombreuses années par le dispositif SLA et a fait l'objet de nombreux ateliers thématiques lors des Journées Annuelles des Centres SLA et partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA. Les principaux travaux des ateliers relatifs à la prise en charge médicosociale sont :

- Rôle de l'assistant social, des bénévoles de santé, relations entre la ville et l'hôpital (Lyon 2005) ;
- Rôle de l'assistant social dans la prise en charge des patients SLA (Tours 2006) ;
- Les outils d'évaluation, fiche d'évaluation sociale en HDJ pluridisciplinaire (Bordeaux, 2007) ;
- Le Retour à domicile et travail de partenariat avec les MDPH (questionnaire) et participation à l'atelier transversal sur les outils de la communication (Lille, 2008) ;
- Élaboration d'une grille d'auto-évaluation de la pratique de l'assistant de service social dans les centres SLA (Strasbourg, 2009) ;
- Auto-évaluation de la prise en charge sociale des patients et de leur entourage dans les centres SLA, réalisée à partir du recueil de données effectué dans chaque centre selon la méthodologie retenue et propositions d'amélioration (Toulouse, 2010) ;
- L'organisation des séjours de répit et du retour/maintien à domicile des patients SLA, État des lieux à partir d'un questionnaire et propositions d'amélioration. (St Etienne 2011) ;
- Prise en charge sociale : 10 ans plus tard 2002-2012. Perspectives de l'atelier (Dijon, 2012) ;
- L'apport du métier d'assistantes sociales dans un programme d'ETP, ébauche d'un « module social » d'ETP (Nancy, 2013) ;
- Filière de Santé SLA, contenu et enjeux (Nice, 2014) ;
- Rôle et action des centres dans l'accompagnement du patient SLA au domicile (Deauville, 2014).

Ces ateliers ont fait l'objet de comptes rendus, mis à disposition de tous les professionnels intervenant dans le parcours de soins du patient ville et hôpital, sur le site portail-SLA. Ils sont utilisés pour sensibiliser les MDPH et l'ensemble des acteurs de la prise en charge médicosociale et se poursuivent avec le travail entamé par la Filière avec la CNSA.

La filière s'est impliquée activement dans l'amélioration de la prise en charge médico-sociale des patients notamment dans ses relations avec les MDPH. Le Pr C Desnuelle a fait information sur la maladie lors des journées des MDPH en 2013 à l'invitation de la CNSA. Des représentants de la CNSA ont été invités aux Journées des centres SLA en 2013 (Mme B Moreau, « Rôle de la CNSA dans la compensation de la perte d'autonomie »), en 2014 (Mr F Tallier, « Projet IMPACT : Innover et moderniser les processus MDPH pour l'accès à la compensation sur les territoires ») et en 2015 (Mme M Prestini, Information CNSA : dispositif médico-social en lien avec les centres SLA et schéma national d'organisation pour les Handicaps rares »).

La CNSA a initié avec les filières de Santé, en septembre 2015, une réflexion pour travailler sur un outil plus adapté que le certificat médical actuellement utilisé par les MDPH dans le cadre de la constitution du dossier de compensation.

L'enquête réalisée auprès des centres SLA²⁹ a été réalisée d'octobre à novembre 2015 auprès des médecins responsables des centres SLA. Elle portait sur les améliorations à apporter au certificat médical MDPH afin d'optimiser la qualité du remplissage, les informations importantes non prise en compte dans le remplissage de ce dernier.

Des propositions d'améliorations ont été faites par les centres SLA, afin d'optimiser la qualité de remplissage du certificat médical, concernant notamment :

- La mise en avant des atteintes respiratoire et bulbaire ;
- Le retentissement du handicap sur la vie quotidienne plus précis et complet ;
- La nécessité d'évaluer le sur-handicap lié aux conditions de vie (aidant présent ou pas, temps de présence majoré lorsqu'il existe des troubles de communication, conditions matérielles) ;
- L'évolutivité de la maladie et le pronostic ;
- Le retentissement fonctionnel évalué sur l'échelle validée ALSFRS-R ; forme évolutive de la maladie (lente ou rapide) évaluée à partir de la pente de dégradation de l'échelle fonctionnelle ALSFRS-R, des valeurs respiratoires et de la perte de poids : une forme rapide nécessite des procédures d'urgence au niveau de la MDPH ;
- L'atteinte des membres supérieurs, musculature cou et face, l'urgence de la demande, des symptômes de démence comme l'apathie, les troubles des conduites sociales (DFT/SLA), les troubles respiratoires, la fatigue ;
- Le développement d'une version "online" : réduction des délais, moins de dossiers perdus, comptabilité facile du nombre de dossiers en attente dans chaque centre, réajustement en ligne pour chacune des aggravations.

L'animateur de la filière ainsi que la responsable de la Commission MDPH sont impliqués dans le groupe de travail Maladies rares mis en place début Février 2016. L'objectif de ce dernier est d'identifier ce qui est nécessaire pour mieux comprendre et compléter le certificat médical, donner les outils d'aide au renseignement des informations nécessaires attendus dans les documents pour mieux comprendre les situations (résultats de l'enquête complétée par les centres) , de développer des outils transversaux de lien avec les MDPH (document d'aide au remplissage des certificats médicaux, outil de liaison dans le cadre d'une démarche GEVA compatible afin de faciliter la constitution des dossiers et l'évaluation des situations). Le travail se poursuit avec un calendrier fixé des prochaines réunions: 16 mars, 22 avril, 26 mai et 30 juin pour rendu par la CNSA.

²⁹ Enquête n°1 « prise en charge médicosociale : relations CNSA / MDPH et centres SLA » en octobre 2015

D'autres actions sont nécessaires pour améliorer la prise en charge médico-sociales des patients

- Aides au financement des dispositifs de nutrition entérale ;
- Aides à l'acquisition des aides techniques ;
- Création de réseaux d'établissements acceptant de prendre en charge les patients SLA, les former, les accompagner ;
- Mettre en place une professionnalisation de l'organisation du parcours patient SLA.

6. Bases de données

Situation actuelle et enjeux

Comme indiqué plus haut le dispositif SLA ne participe à ce jour que très partiellement à renseigner la BNDMR en raison de la mise en place en 2008 d'une base spécifique CleanWeb SLA.

Il est prévu dans les développements DGOS de créer des passerelles entre les systèmes d'information (SI) des CHU et la BNDMR, lorsque que le déploiement des DPI sera en place, afin de puiser directement dans ces systèmes d'informations les items spécifiques Maladies Rares pour information de la BNDMR.

Les résultats de l'enquête menée par la filière³⁰ auprès des 18 centres SLA portant notamment sur l'existence d'un DPI, le remplissage de CEMARA et/ou de Cleanweb sont les suivants :

- 15 centres sur 18 possèdent un DPI : les principaux sont DXCARE (n=5), CROSSWAY (n=3), les centres de Nice, Caen et APHP ne possèdent pas encore de DPI ;
- 2 centres remplissent CEMARA (Bordeaux et APHM) ;
- 15 centres remplissent CleanWeb notamment :
 - Tous les centres remplissent le set de données minimum au moment de l'inclusion,
 - 11 centres remplissent le set de données minimum à chaque évaluation,
 - 8 centres saisissent des données complémentaires (testing musculaire, bilans respiratoires, échelle bulbaire, évaluation nutritionnelle, position du patient en termes de directives anticipées.

Compte-tenu de la richesse de l'historique des données CleanWeb et de l'obligation pour les centres de renseigner la BNDMR (CEMARA puis Ba.Ma.Ra), une demande forte de conservation de ces données lors du passage à la BNDMR comme base de référence SLA est exprimée par les centres avec migration des données contenues sur la BDD CleanWeb vers la BNDMR. Cette migration nécessiterait la mise en place d'un connecteur dont la faisabilité a d'ores et déjà été confirmée en concertation avec les responsables de la BNDMR et la société gérante de la base CleanWeb SLA. Dans la mesure où 15 centres renseignent CleanWeb depuis plusieurs années, autant d'information seraient perdues en l'absence d'une migration des données.

Avant la généralisation des connexions SI CHU – BNDMR, il a été demandé dans le plan d'action 2015 de la filière FILSLAN, en solution intermédiaire et temporaire, la mise en place d'un connecteur entre Cleanweb et BNDMR pour que les centres SLA dont les CHU ne possédant pas de DPI puissent renseigner la BNDMR sans pour autant être contraints à une double saisie, CleanWeb et BNDMR, d'autant que le set minimum de ces 2 bases est pratiquement identique. D'une part, il est certain

³⁰ Enquête n°4 : déploiement du DMP dans le parcours de soins des patients SLA et déploiement de la BNDMR

que la contrainte d'une double saisie serait un facteur de non exhaustivité, d'autre part un intérêt majeur de ce connecteur serait de ne pas perdre les données historiques contenues dans CleanWeb qui pourraient ainsi être récupérées dans la BNDMR qui deviendrait alors la base référence SLA, CleanWeb conservant son caractère recherche et à terme ne serait employé que dans des projets recherches identifiés et financés. La faisabilité du système a été confirmée en concertation avec les responsables de la BNDMR et la société gérante de la base CleanWeb SLA.

L'ensemble des centres de compétences ont exprimé une demande forte pour :

- Une solution intermédiaire pour le présent, et avantage d'une procédure d'intégration des données historiques dans un outil spécifique national BaMaRa ;
- Avoir une base de données unique et exhaustive pour les informations démographique des patients SLA ;
- Le set de données minimum de CleanWeb est similaire à celui de la BNDMR. Cleanweb est une base de données essentiellement clinique qui n'a pas été adaptée à l'activité de traçabilité qui est l'esprit même de BNDMR/CEMARA mais des passerelles et l'interopérabilité devraient résoudre cette discordance ;
- La demande de financement d'un connecteur afin de récupérer l'historique des données (plan d'action 2015, axe 1 : optimiser les collectes de données / Fiche action n°1 : mise en place d'un connecteur entre la base Cleanweb-SLA et la BNDMR).

Actions mises en place

Un groupe de travail filière FILSLAN coordonné par les Pr C Desnuelle et P Couratier a été constitué, en lien avec la base CleanWeb pour définir des objectifs d'exploitation sur la BNDMR lorsque le dispositif SLA y sera rattaché.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°1 : aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa.**

7. Activités de recherche

Situation actuelle et enjeux

Des actions de recherche épidémiologiques, génétiques, électrophysiologiques, d'imagerie et neuropsychologiques sont nécessaires. Des actions en recherche fondamentale pour comprendre les mécanismes biologiques moléculaire en cause dans l'apparition de la maladie et sous-jacents à la diffusion spatiale des lésions neurologiques sont indispensables en collaborations transversales. La recherche thérapeutique est un enjeu majeur, aucun traitement n'est à ce jour disponible hors le riluzole, ciblant des neurotransmetteurs excitateurs, mais dont on sait que s'il est un facteur d'amélioration modeste du pronostic vital, il ne modifie pas le cours évolutif des déficiences.

Les activités de recherche clinique et fondamentale

Les Centres SLA sont très impliqués dans les activités de recherche clinique et fondamentale. Nombreux médecins des centres sont identifiés sur le profil de laboratoires d'EPST. Des projets de recherche sont en cours ainsi que des essais thérapeutiques. Un groupe spécifique « Groupe Français d'Etude pour les Maladies du Motoneurone » (GFEMM) existe depuis plusieurs années et est piloté par le Pr Philippe Couratier (Limoges). Ce groupe est à l'origine de nombreux programmes de recherche collaboratifs nationaux (49 publications collaboratives inter centres dans les 5 années précédentes). Il organise chaque année une session d'échange à l'occasion des Journées de Neurologie de Langue Française (JNLF).

Un projet collaboratif impliquant l'ensemble des centres SLA, PULSE, a été mis en place. Il a pour objectif de définir des endophénotypes de SLA³¹ en vue du démantèlement de l'entité syndromique SLA considérée actuellement comme une entité maladie.

Initié par la communauté des centres, financé par l'ARSLA, piloté par le Dr David Devos (Lille), le projet PULSE participe activement à l'identification d'une recherche transversale collaborative. Plusieurs thèmes clés y sont développés notamment les caractéristiques phénotypiques, l'imagerie, l'électrophysiologie, la neuropsychologie, la génétique moléculaire. Ce projet se nourrit des prélèvements fait dans l'ensemble des Centres SLA. Le projet PULSE prévoit l'analyse de 1000 patients cliniquement caractérisés.

De nombreux travaux collaboratifs utilisant les prélèvements de patients sur les centres ont été réalisés, selon des projets scientifiques évalués et validés, en collaborations avec des équipes anglaises (JPND, Dr Al Chalabi, Londres), canadiennes (Pr Rouleau, Montréal), australiennes (Pr Guillemin, Macquarie University) ainsi qu'avec les centres de génétiques moléculaires nationaux impliqués dans ce thème (Montpellier, Paris, Tours). Des projets de grande envergure en génétique de la SLA sont initiés cette année : MINE (avec le Pr L van den Berg, Utrecht), et une étude large du génome (avec le Dr Traynor, Boston).

Le Pr Claude Desnuelle (Nice) a participé à la création de l'European Network for Cure of ALS (ENCALS), plusieurs centres SLA nationaux y sont affiliés, le Dr François Salachas (Paris) est le représentant de FILSLAN au sein de ce réseau. Les centres français sont sollicités pour participer à des études cliniques, au sein du consortium TRICALS.

D'autres thèmes sont développés :

Le **thème épidémiologie** est un axe de recherche fort du dispositif SLA (voir paragraphe spécifique action BDD). Le GFEMM, à travers le Pr Couratier participe activement au consortium européen pour l'épidémiologie de la SLA.

Le **thème génétique** est un axe fort, ayant fait l'objet de nombreuses publications nationales collaboratives. Il revêt une importance particulière en raison de l'implication dans le diagnostic non seulement des formes familiales mais aussi des formes sporadiques en raison du rôle de biomarqueur des nombreuses mutations retrouvées. Ce travail est en plein développement sous la coordination du Pr P Corcia (Tours) en collaboration avec les 4 laboratoires de génétiques moléculaires cités dans l'organisation de la filière. Avec l'appui de l'ANPGM, ce groupe de travail a établi un panel de gènes d'intérêt. L'objectif est de pouvoir systématiquement les tester par technique NGS. Un autre aspect est représenté par la non connaissance actuelle du mode de

³¹ "Pronostic valUe of biomarkes in amyotrophic Lateral Sclerosis and Endophenotypic study »

transmission des formes familiales. Certes certains sont à transmission mendélienne classique mais certains cas familiaux ne répondent pas à ces lois génétiques. Il est de ce fait important de pouvoir stocker du matériel génétique pour, à posteriori du décès du cas index, pouvoir mener des études génétiques sur les cas déclarés postérieurement au décès.

Concernant la **recherche thérapeutique**, les centres SLA nationaux ont été leaders pendant de nombreuses années, sous la coordination du Pr Vincent Meininger (AP-HP), pour le développement des études thérapeutiques en France, mais aussi en Europe. Cinq Centres ont régulièrement participé à des études multicentriques internationales et poursuivent cette activité en étant structurés avec des plateformes techniquement adaptées avec des personnels formés aux BPC. Une demande permanente des Centres s'exprime pour une meilleure collaboration nationale dans le domaine des essais thérapeutiques, une meilleure information et formation. Des centres sont impliqués dans deux études à venir, de financement européen : MIROCALS (financé H2020) et Fasudil (Appel d'offres Erares). Des essais originaux, initiés par la France sont également prévus : étude Biotine, étude de modulation du métabolisme du fer. Il serait important que l'ensemble des patients qui le souhaite puisse être inclus dans des essais thérapeutiques et collectivement il serait important que les centres nationaux participent plus largement aux études internationales. Activer les actions de développement sur le territoire national des études thérapeutiques. A cet effet la filière a créé une commission « essais clinique » constituée par Pr P Couratier (Limoges), Pr P Corcia (Tours), Pr C Desnuelle (Nice), Pr W Camu (Montpellier) avec la collaboration du Pr V. Meininger (Paris, Tours). Son objectif à court terme est de constituer un réseau formalisé « essai thérapeutique » dédié à la SLA et autres maladies du neurone moteur, avec charte de fonctionnement afin de donner une visibilité aux partenaires industriels. A moyen terme, l'objectif est de rédiger un cahier des charges de sélection des Centre expérimentateurs définissant notamment les conditions d'inclusion de patients dans un essai thérapeutique, les modalités d'association avec d'autres centres si nombre de patients insuffisant, la masse critique nécessaire, les conditions techniques d'évaluation, la formation des personnels aux BPC et aux évaluations courantes (force musculaire, échelles spécifiques, fonction ventilatoire) et leur disponibilité, la présence d'ARC etc... Cette commission devra également développer les moyens pour information à tous les Centres sur l'ensemble des essais thérapeutiques en préparation sur le territoire national afin de leur permettre de se positionner si centre expérimentateur validé ou d'adresser, après information et accord, des patients aux centres participants pour inclusion dans les études.

Concernant la **recherche fondamentale**, les liens sont nombreux, et souvent étroits, entre les centres et les EPST. Malgré cela, l'état des lieux réalisé en 2014 a clairement identifié un manque de formalisation des relations entre les centres SLA et les fundamentalistes. Ce constat a amené la Filière à organiser en 2015 ses 1^{er} Journées Recherche sur la SLA (programme de ces Journées en annexe 9) réunissant plus de 120 participants sur l'ICM à Paris afin de créer des contacts d'incitation à collaboration.

Une liste des publications communes des centres au cours des cinq dernières années est en annexe 7.

Actions mises en place

Un groupe de travail filière FILSLAN, coordonné par Pr William Camu (CRC SLA Montpellier) a été mis en place pour actualisation de mise à jour de l'état des lieux des programmes recherche des Centres SLA, les projets et une veille sur les appels à projets nationaux et internationaux.

Une commission bibliographie (Dr Marie Hélène Soriani, CR SLA Nice et Dr Pierre-François Pradat, CRSLA APHP) fait annuellement le point sur les articles les plus marquants lors des Journées Annuelles de la Filière. L'objectif est :

- De renouveler les Journées Recherche SLA FILSLAN/ARSLA en 2016 (18-19 octobre – ICM Paris) avec des objectifs précis de communication, d'information, d'incitation. Le comité du programme allie paritairment des Centres SLA (Pr P Couratier Limoges, Pr P Corcia Tours et Dr PF Pradat AP-HP) et des EPST (S Boillée Inserm ICM, M Barkats CNRS, IDM, L Dupuis INSERM Strasbourg). Le 1° objectif est double : attirer de jeunes chercheurs en thèse ou post doc en faisant appel à communications et inciter au développement d'un projet national en mettant en place une table ronde sur le thème de C9ORF72 pour définir les forces et faiblesses des équipes cliniques et fondamentales dans ce thème, les mettre en synergie et construire un projet transversal collaboratif ;
- Le 2° objectif est de réaliser un annuaire de la recherche dans le champ neurone moteur et de permettre l'identification d'un groupe français thématique.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail :

- **Axe 1 : fiche action n°1 : aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa ;**
- **Axe 1 : fiche action n°3 : accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur ;**
- **Axe 2 : fiche action n°1 : améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de recherche fondamentale ;**
- **Axe 2 : fiche action n°2 : améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques.**

8. Outils de communication

Actions mises en place

Actualisation du site internet de la filière

Le site de la filière est accessible à l'adresse suivante : (<http://portail-sla.fr>). Ce site, créé en 2010, a été entièrement reconstruit et actualisé en 2015 et comporte un accès « grand public » et un accès « privé » accessible par mot de passe à l'ensemble des professionnels des Centres et réseaux SLA dont la liste est tenue actualisée à l'occasion des Journées Nationales Annuelles FILSLAN . Elle est aussi actualisée sur demande avec validation des responsables de centre, ou en raison de l'implication particulière dans le champ de la SLA de certains professionnels de santé. Elle inclut

également les médecins des spécialités médicales partenaires participants à l'activité avec les centres, les médecins et personnels des services hospitaliers SSR cités pour leur activité SLA, les personnels des réseaux de soins SLA dédiés et des services CHU ultra-marins impliqués dans la prise en charge de la SLA.

La partie ouverte est destinée à la diffusion d'informations pour tout public :

- Information sur la maladie, la prise en charge et les traitements ;
- FAQ : la SLA en 100 questions ;
- Les associations ;
- Les adresses utiles ;
- Documents importants (PNDS, fiches conseils, Présentation, rôle et missions des professionnels des centres) ;
- Liste des centres et réseaux SLA, liste des structures de répit, liste des centres OM ;
- Informations sur les Journées de la filière ;
- Actualités recherche ;
- Annonces évènements.

La partie professionnelle du site, accessible avec identifiant et mot de passe, a pour objet :

- La mise en ligne d'un annuaire actualisé des professionnels : acteurs des centres, disciplines partenaires ;
- La mise en ligne de kits métier : documents professionnels rédigés par les professionnels des centres SAA ;
- La mise en ligne de toutes les versions électroniques des cahiers de la coordination devenu cahier de la filière en 2016, concaténation de tous les comptes rendus et fiches diverses des ateliers professionnels et transversaux.

Ce site permet la gestion d'une adresse mail contact du portail SLA (filslan@chu-nice.fr) afin de répondre à toute demande d'informations. Cette fonctionnalité est opérationnelle en temps réel, les réponses sont assurées par l'animateur de la filière et le chef de projet.

Rédaction et diffusion d'une newsletter quadrimestrielle de la filière

Diffusion des actualités de la filière, retours des Journées de la filière, agenda, etc...

Suite à des échanges avec l'ensemble des centres et des associations, ces derniers ont insisté sur l'importance de faire évoluer le Portail pour qu'il soit exploité à sa juste valeur.

1. Vers une plateforme de services

L'utilisation du web comme une plate-forme de service, une interconnexion permanente entre les utilisateurs enrichissant eux même les contenus, en utilisant les principes de partage de média, de réseaux sociaux, les agrégations de données ou les blogs est une évolution souhaitable mais à ce jour non développée ni en programmation en raison d'une part du manque de compétence et d'autre part du manque de temps à consacrer à la création de ces outils. Ils sont cependant souhaités avec intérêt pour un développement futur.

2. Améliorer la diffusion de l'information sur :

- Essais thérapeutiques en cours et critères d'inclusions des centres : information et accès plus aisé des patients aux essais thérapeutiques ;

- Actualités des essais cliniques dans le monde ;
 - Actualité de communication des industriels sur la SLA ;
 - Actualités recherche, résumés d'articles marquants ;
 - Diffusion des réunions d'informations, des conférences et formations ;
 - Calendrier mensuel de résumés des publications des centres afin de mettre en valeur l'activité de recherche des centres et partenaires associés ;
 - Blog de discussion entre professionnels des centres ;
 - Présentations et discussions de cas cliniques médicaux ;
 - Ajout dans la newsletter : actualités des centres, actualité recherche.
3. Favoriser une meilleure exploitation du site internet
- Réaliser un audit des connexions pour obtenir un suivi de l'exploitation des informations du site ;
 - La possibilité de pouvoir accéder sur son mobile aux principales informations du site.

L'objectif de la filière est de poursuivre ce travail d'actualisation et d'évolution de son site internet :

- **Axe 3 : fiche action n°4 : revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA.**

9. Identification du dispositif SLA dans les Réseaux Européens de Référence

L'intégration de Centres SLA nationaux dans le dispositif des Réseaux Européens de Référence (ERN) en cours de création par la Commission Européenne un objectif de la Filière en 2016. L'historique et la structuration du dispositif Français rendent la participation de quelques-centres indispensable pour assurer la diffusion de l'ensemble des protocoles de soins élaborés nationalement depuis plus de 10 ans, mettre à disposition des partenaires les procédures et le « savoir-faire » développées en France de façon exemplaire. La Filière en elle-même n'est pas impliquée dans le processus d'intégration mais est un acteur de sensibilisation, d'information et d'aide pour la réalisation et le dépôt des dossiers d'application. De plus l'identification de Centres SLA dans le réseau thématique Euro-NMD ERN doit permettre d'accroître le rayonnement de la Filière à l'échelle Européenne et d'accroître les interrelations avec nos collègues tant dans le domaine de la prise en charge des patients que dans le développement de programme collaboratif de recherche.

De l'ordre de 20 thématiques de réseaux de soins ont été définies pour la création des « Réseaux Européens de Référence Maladies Rares », notamment pour les maladies neurodégénératives rares et pour les maladies neuromusculaires rares. La SLA est incluse dans le groupe des maladies neuromusculaires avec 4 autres sous-groupes (myopathies, neuropathies, maladies de la jonction neuromusculaire). L'ensemble des Centres SLA Européen ont, sous la coordination de l'ENCALS, décidés de leur appartenance à ce groupe. Le Centre Neuromusculaire de Newcastle pilote le projet de centre européen de référence, avec le soutien d'EURORDIS et une demande de financement de l'Union Européenne. La Filière FILSLAN a été impliquée très en amont dans le projet Européen. Elle s'est identifiée comme partenaire et a participé aux réunions préliminaires. Elle a informé les Centres de la démarche, fournis les documents nécessaires pour leur intégration.

b. Analyse et enseignements tirés

1. Maillage territorial et expertise clinique

Points forts <ul style="list-style-type: none">• Bonne couverture territoriale : 80% des patients passent par un centre SLA• La filière dispose d'experts clinique sur toutes les thématiques clés SLA• Des liens très solides avec les réseaux existants	Points faibles <ul style="list-style-type: none">• Zone mal couverte : Corse• Zones difficilement couvertes mais hors filière : Outre-Mer• Certaines zones n'ayant pas de réseaux dédiés
Leviers <ul style="list-style-type: none">• Le nouveau centre Breton permet maintenant labellisé doit monter en charge sur la région• Relations accrue avec les centres d'Outre-Mer : de nombreux contacts initiés par le professeur Desnuelle• Relations avec de la Corse pour intensifier ses relations avec la filière• Des alternatives identifiées pour couvrir les centres n'ayant pas de réseaux dédiés	Freins <ul style="list-style-type: none">• Communication à distance• Déplacements difficiles peu financés• Surcharges des acteurs d'outre-mer

2. Prise en charge

<p>Points forts</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bonne identification nationale des Centres SLA dans la prise en charge de recours. • Organisations des centres SLA globalement adaptées à l'activité de recours tant dans la disponibilité à répondre aux sollicitations d'avis diagnostics que de suivi • Annonce du diagnostic par le neurologue suivi par proposition de prise en charge sanitaire, médico-sociale et sociale • Pluridisciplinarité cohérente, organisée et identifiée. Recours aux suppléances vitales dans des conditions d'expertise validées. • La filière est pionnière dans l'expérimentation du DMP en situation d'urgence (fiches SAMU) et a mis en place des actions de sensibilisation à l'usage du DMP en cohérence avec la stratégie de la DGOS • Organisations régulières de RCP dans les centres • Sensibilisation des MDPH aux spécificités évolutives de la SLA 	<p>Points faibles</p> <ul style="list-style-type: none"> • Manque de structuration des organisations nationales du diagnostic moléculaire des formes familiales • Difficulté pour réaliser des études familiales en raison de la courte durée de vie du patient • Absence de banque de données d'ADN SLA • Coordination du parcours de soin ville Hôpital • « Absence de formalisation de RCP nationale pour discussion des dossiers difficiles, des décisions de suppléances et des situations de fin de vie » • Manque de formalisation de l'implication des disciplines partenaires • Difficultés d'accès budgétaires aux aides techniques nouvelles générations intégrant informatisation • Développer les possibilités d'accueil des patients dans les structures de longs séjours et développer les organisations expertes pour prise en charge au domicile
<p>Leviers</p> <ul style="list-style-type: none"> • Enquête lancée pour identifier des solutions alternatives aux réseaux pour améliorer la coordination du parcours de soins : • Volonté nationale de généraliser l'utilisation du DMP • Développer des outils d'aides à la formalisation des RCP pour discuter des cas difficiles, décisions de suppléances, de conseil génétique ou situation de fin de vie. • Structuration en cours des organisations nationales du diagnostic moléculaire des formes familiales avec la participation des praticiens des laboratoires de diagnostic concernés et en relation avec l'ANPGM. • Promouvoir l'extension de techniques émergentes type NGS pour améliorer les 	<p>Freins</p> <ul style="list-style-type: none"> • Retrait des ARS vis-à-vis de la constitution des réseaux de soins • Sensibilisation difficile sur intérêt d'utilisation généralisée du DMP sans accompagnement • Mise en place difficile du DMP en raison de freins techniques dépendant des SIH • Techniques NGS actuellement en recherche, non encore intégrées en pratiques • Manque de budget pour banque d'ADN • Implication des disciplines partenaires de plus en plus en plus difficile par manque de moyens humains et de reconnaissance formelle de leur activité

<p>conditions du diagnostic moléculaire.</p> <ul style="list-style-type: none"> Aider au développement de la banque d'ADN (Professeur Corcia CHU de Tours) 	<p>dans le dispositif SLA</p> <ul style="list-style-type: none"> Manque de professionnalisation sur l'organisation du parcours patient Lourdeurs des soins mis en avant par les structures d'aval et de soins au domicile restreignant les possibilités d'accès
---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

3. Formation et enseignement

<p>Points forts</p> <ul style="list-style-type: none"> De nombreux outils mis en place à destination des professionnels de santé et médico-sociaux: fiches pratiques, kit métier Journées nationales Annuelles (JNA) et publications de nombreux documents d'information à destination des patients et de leurs familles + moment destiné à améliorer la formation des professionnels (DPC) Format original de formation lors des JNA : ateliers thématiques 	<p>Points faibles</p> <ul style="list-style-type: none"> Fort renouvellement des équipes soignantes lié aux difficultés de prise en charge a une incidence sur la formation. Absence de recensement des professionnels formateurs Manque de connaissance de la SLA par les médecins car pas enseigné à l'université dans le tronc commun ETP non généralisé sur l'ensemble des centres outils existants non exploités par les nouveaux arrivants dans la filière
<p>Leviers</p> <ul style="list-style-type: none"> Enquête en cours pour le recensement des professionnels des centres et des réseaux SLA intervenant comme formateurs vacataires (formation des étudiants, formation continue) Mise en place d'un groupe de travail pour le recensement des dispositifs ETP validés ARS et en vue de la génération des ETP sur les centres SLA 	<p>Freins</p> <ul style="list-style-type: none"> Absence de retour possible sur la fréquentation du site internet Spécificité de l'ETP dans la SLA (participation pouvant être mal comprise si non acceptation de la maladie) Les obstacles ressentis à la réalisation des formations sont essentiellement les contraintes de moyens : en temps et en financement

4. Référentiels et bonnes pratiques

Points forts <ul style="list-style-type: none"> • Actualisation du PNDS SLA et mise en ligne sur le site de l'HAS en novembre 2015 • Aide technique et logistique à la rédaction en cours d'un nouveau PNDS sur la maladie de Kennedy par un CRMR • Existence de procédures communes consensuelles pour la prise en charge 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> • Manque d'exploitation des PNDS par les aidants
Leviers <ul style="list-style-type: none"> • Spécialiste de la maladie de Kennedy en France permettant la constitution d'un groupe de travail • Existence de procédures existantes 	Freins <ul style="list-style-type: none"> • Travail dématérialisé sans réunion de groupe par manque de moyens. • Recherche bibliographique chronophage : pas de personnel dédié • Pas d'espace collaboratif dédié

5. Prise en charge médico-sociale

Points forts <ul style="list-style-type: none"> • Historique long sur le thème médico-social • De nombreuses interactions avec MDPH et CNSA • Des ateliers thématiques lors des journées nationales annuelles • Prise en compte du médico-sociale dans les propositions d'ETP • Mise à disposition de CR des ateliers sur le Portail SLA 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> • Inadéquation du certificat médical utilisé par les MDPH dans le cadre de la constitution du dossier de compensation • Variabilité du délai de compensation d'un département à l'autre
Leviers <ul style="list-style-type: none"> • Soutien national et retravail des outils transversaux inter filières déjà engagé 	Freins <ul style="list-style-type: none"> • Méconnaissance sociétale sur la maladie

6. Bases de données

Points forts <ul style="list-style-type: none"> Utilisation d'une base de données CleanWeb depuis 2008 plusieurs années contenant des données historiques sur plus de 1600 patients SLA 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> Trois CHU ne possèdent pas de DPI Le dispositif SLA n'est pas identifié dans la BNDMR
Leviers <ul style="list-style-type: none"> Faisabilité confirmée d'un système de connecteur CleanWeb-BNDMR permettant la récupération de l'historique en concertation avec les responsables de la BNDMR et la société gérantes de la base CleanWeb SLA 	Freins <ul style="list-style-type: none"> Besoin de financement pour la mise en place du connecteur permettant de récupérer l'historique des données des patients SLA de la base de données Cleanweb

7. Recherche

Points forts <ul style="list-style-type: none"> Implication forte dans les activités de recherche clinique et fondamentale : nombreuses appartenances EPST Projet Pulse de recherche transversale collaborative Connaissance épidémiologie grâce à la BDD Cleanweb Participation à la création du réseau européen ENCALS et affiliation de plusieurs centres SLA à ce réseau 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> Manque de formalisation des relations entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale Absence de recueil et conservation systématique des données moléculaires Manque d'information sur les essais thérapeutiques
Leviers <ul style="list-style-type: none"> Volonté des équipes à travailler en collaboration Mettre en place une newsletter pour informer les experts des différents centres sur les essais thérapeutiques en cours et prévu et sur les différentes avancées scientifiques en cours 	Freins <ul style="list-style-type: none"> Le savoir-faire français dans les essais thérapeutiques n'a pas fait l'objet d'actualisation dans le contexte évolutif des exigences de la réglementation.

8. Outils de communication

Points forts <ul style="list-style-type: none"> • Portail SLA complet et régulièrement actualisé avec double portail : visiteur et professionnels • Evènements SLA : les JNA et JRSLA permettent de donner de la visibilité à la filière 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> • Le Portail SLA est peu consulté par les professionnels • Non connaissance de sa fréquentation par les professionnels de santé extérieurs, les aidants familiaux
Leviers <ul style="list-style-type: none"> • Contenu conséquent déjà existant salué par tous • Bonne connaissance des outils informatiques, la cheffe de projet est webmaster 	Freins <ul style="list-style-type: none"> • Pas de possibilité de réaliser des audits de connexion du site • Pas d'accès à une application mobile

9. Europe et liens internationaux

Points forts <ul style="list-style-type: none"> • Fort rayonnement international : les experts français sont régulièrement invités aux Congrès mondiaux • Les experts français sont impliqués dans les groupes de travail des sociétés savantes européennes et internationales • Application de 5 centres SLA dans l'appel CE à participer aux Réseaux Européens de référence 	Points faibles <ul style="list-style-type: none"> • Seuls 4 à 5 centres SLA sont reconnus pour la réalisation d'essais thérapeutiques par les promoteurs industriels internationaux • Manque de moyens financiers pour déplacements nécessaires pour assister aux réunions internationales • Lourde charge de travail clinique limitant les temps de recherche et de publication
Leviers <ul style="list-style-type: none"> • Participations régulières des leaders français aux réunions européennes et internationales 	Freins <ul style="list-style-type: none"> • Difficultés linguistiques de médecins des centres SLA

C. BILAN DES ACTIONS 2015

Actions prévues	Actions éligibles	Actions engagées (finalisées, en cours. ...)
Axe I : Mise en place d'un connecteur entre la base CleanWeb SLA et la BNDMR	Non	non
Axe I : Extension nationale d'un registre SLA	Non	Financement privé : extension à l'IDF
Axe I : Aide à la création d'une banque d'ADN SLA	Non	En cours
Axe II : Evaluation médico-économique de la prise en charge des patients atteints de SLA	Non	Non
Axe III : Promotion de la coordination et du développement en recherche thérapeutique à travers la recherche de nouvelles molécules actives dans la neuroprotection de nouveaux critères d'évaluation clinique	Non	En cours
Axe III : participation à un registre européen des patients atteints de Kennedy	Non	
Axe IV : Création d'une formation « Parcours de Santé des patients SLA »	Non	non
Axe V : réaliser un état des lieux national sur les besoins en information et en coordination avec le milieu médico-social, social et associatif	Non	Non

D. CHOIX STRATEGIQUES OPERES : LES AXES PRIORITAIRES

AXES D'AMELIORATION	OBJECTIFS INTERMEDIAIRES
AXE 1 : Amélioration de la prise en charge globale des patients	N°1 : Aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa
	N°2 : Harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer
	N°3 : Accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur
	N°4 : Améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (DMP) (action relevant d'un cadre national)
	N°5 : Favoriser la mise en place de RCP au niveau national (action relevant d'un cadre national)
	N°6 : Améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins
AXE 2 : Recherche	N°1 : Améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale
	N°2 : Améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques
	N°3 : Soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement
Axe 3 : Formation/Information	N°1 : Amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA
	N°2 : Création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA
	N°3 : Elaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins
	N°4 : Revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA

II. PLAN D’ACTION

A. TABLEAU DE BORD DU PLAN D’ACTION

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
Axe 1 : Amélioration de la prise en charge globale des patients	Action n°1 : aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa	3	Pr C Desnuelle (Animateur FILSLAN) Pr P Couratier (CRC SLA Limoges, Président du GFEMN)	Juin 2016 à début 2018	28 080 €	Dr R Choquet (BNDMR) Pr C Desnuelle (Animateur FILSLAN) Pr P Couratier (Président du GFEMN) Mr P Blandin (Télémedecine Technologies)	BaMaRa Connecteur entre BNDMR et Cleanweb	Nombre de centres remplissant Bamara à fin 2017 Nombre de données transférées depuis la base CleanWeb Nombre de nouveaux cas inclus par an par chaque centre dans la BNDMR Rapport d’activité annuel dans PIRAMIG de chaque centre SLA
	Action n°2 : harmoniser le maillage territorial avec l’Outre-Mer (réflexion interfilière)	2	Pr C Desnuelle (Animateur FILSLAN) Mme C Tabuenca (Directrice Générale ARSLA) Pr P Corcia (CRC SLA Tours, compétences génétiques)	Mai 2016 à 2020	4924€ (visite sur place indispensable pour – 2 semaines faire le tour de l’ensemble des centres et 2 visites)	<u>Equipe projet de la filière</u> : Animateur pour les visites Travail en commun avec la filière FAVA Multi pour définir les actions collaboratives retenues	Conférence téléphonique et visio conférence	Nombre d’interactions annuelles (visio-conférences, etc.) entre les centres d’Outre-Mer et la filière Nombre de participants de l’Outre-Mer aux journées annuelles

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
	Action n°3 : accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur	2	Pr P Corcia (CRC SLA de Tours) et le conseil scientifique de REFEGENALS En relation avec ANPGM (Dr C Cazeneuve)	Septembre 2016 à 2018	7760€	¼ Chargé de mission poste ingénieur hospitalier		Nombre de participants au groupe de travail Nombre de réunion du groupe de travail Mise en place de la journée annuelle de présentation des résultats Taux de satisfaction de participation à cette journée Débouché sur amélioration et aide au diagnostic. Mise en évidence de marqueurs moléculaires spécifiques Mise en évidence de marqueurs pronostiques
	Action n°4 : améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (DMP) (action relevant d'un cadre national)	1	Pr C Desnuelle (Animateur FILSLAN) Une personne référente par centre expérimentateur	Mai 2016 à 2018	15070€	¼ temps sur un an ingénieur hospitalier (missions et déplacements) ASIP-Santé et DSI des établissements de santé		Nombre de centres expérimentateurs Nombre de personnes suivies via le DMP Nombre de centres utilisant l'outil DMP Nombre de DMP mis en place

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
	Actions n°5 : favoriser la mise en place de RCP au niveau national (action relevant d'un cadre national)	1	Dr A Verschuere (CRC SLA APHM) Pr JP Camdessanché (CRC SLA Saint Etienne)	Mai 2016 à 2020	30 000€ (mise en place des logiciels de RCP nationales)	¼ de temps chargé de mission pour coordonner les RCP nationale 1 référent par centre SLA et centre d'Outre-Mer		Nb de centres SLA ayant mis en place une RCP Nb de RCP nationales ayant été organisées Nb de participants aux RCP nationales Taux de satisfaction >60%
	Action n°6 : améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins (réflexion interfilière)	2	Dr P (CRC SLA Toulouse)	Mai 2016 à 2017	0€	Groupe de travail coordonné par le Dr Cintas Centres SLA métropolitains et centres d'Outre-Mer Responsables de centres à l'occasion des ateliers interprofessionnels des journées nationales Annuelles des centres SLA ; de coordination. Soutien méthodologique (réglementation, etc.) Obtenir une collaboration des ARS		Nb de centres ayant testé une des alternatives présentées Nb de centres ayant mis en place une alternative par rapport à leur organisation actuelle Nb de participants à la réunion de réflexion collégiale
Action nationale coordonnée par la CNSA	MDPH – prise en charge médico-sociale (CNSA qui pilote)		Mme V Guy (CR Nice) Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN)					

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
Axe 2 : Recherche	Action n°1 : améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale	1	Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN) Pr W Camu (CRC SLA Montpellier) Dr L Dupuis (INSERM, Strasbourg)	Mai 2016 jusqu'à 2017 puis prolongement de l'action de veille jusqu'à 2020	7760€	¼ Chargé de mission poste ingénieur pour la finalisation de l'état des lieux et le soutien à l'organisation des journées Comité Scientifique pour l'organisation des Journées de la recherche		Nombre de participants à la journée de recherche Nombre de nouveaux partenaires identifiés Nombre de projets collaboratifs soumis Nombre de publications collaboratives Nombre de collaborations nouvelles établies
	Action n°2 : améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques	2	Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN) Pr W Camu (CRC SLA Montpellier)	Mai 2016 à 2017 puis prolongement de la phase 3 de l'action jusqu'à 2020	8 000 €	<u>Groupe qualité</u> : Ingénieur qualité indépendant (30 jours de missions), Pr P Couratier, Pr P Corcia, Pr V Meininger		Nombre de centres ayant candidaté à la validation Nombre de centres ayant rempli les critères nécessaires, à 1 et 2 ans Nombre d'essais thérapeutiques développés Nombre de patients ayant participé à un essai thérapeutique par ce biais Taux de satisfaction des centres

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
	Action n°3 : soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement	3	Pr P Corcia (CRC SLA de Tours) entouré du conseil scientifique du réseau REFGENALS	Mai 2016 à 2017 et prolongement des actions de communications jusqu'en 2020	8000 €	<u>Groupe de travail de formalisation des protocoles :</u> Un ingénieur qualité recherche indépendant pour la coordination des travaux (30 jours de missions) 1 à 2 représentant de centre SLA 1 représentant de chacun des 3 laboratoires de diagnostic 1 assistant de recherche clinique pour la formalisation des documents		Nombre de familles SLA identifiées % de patients prélevés/patients nouvellement diagnostiqués Nombre de centre participant à l'implémentation de la banque Nombre de fiche de mise en banque remplies par centre SLA Nombre d'études moléculaires réalisées/an au sein de FILSLAN
Axe 3 : Formation Information	Action n°1 : Amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA	1	Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN) Mme C Tabuenca (directrice générale ARSLA) Mr Philippe Benjamin (membre du bureau ARSLA)	Sept 2016 à 2020	21 960 €	<u>COPIL pour l'élaboration et la rédaction du livret :</u> Professionnels centre SLA APHM 1 représentant d'association d'aide à la personne, 1 médecin coordinateur d'un réseau SLA PACA Des aidants		Nombre de rencontres réalisées sur l'ensemble du territoire Nombre de participants aux rencontres Nombres de formations aux aides techniques réalisées Nombres d'inscription aux formations

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
						<u>Journées d'information</u> Les centres SLA Les salariés de l'ARSLA <u>Prestataire</u> Prestataires des aides techniques Infographiste Imprimeur/ routeur		Nombre de personnes sollicités Taux de satisfaction >60% Nombre de personnes ayant reçu le livret
	Action n°2 : création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA	3	Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN) Mme C Tabuenca (Directrice Générale ARSLA) Mme F Tripault (chef de projet FILSLAN)	Mai 2016 à décembre 2017 Puis pérennisation du dispositif jusqu'en 2020	60648€	<u>COPIL :</u> chef de projet de la filière, Mme Tabuenca 6 formateurs de centres SLA <u>Prestataire :</u> STRATICE		Taux de satisfaction >60% aux deux évaluations.
	Action n°3 : élaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins	3	Pr V Meininger (réseau SLA IDF) Mme V Cordesse (réseau SLA IDF) Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN)	Sept 2016 à 2017 puis déploiement du dispositif jusqu'en 2020	14 700 €	Un référent de chaque structure, Un représentant de l'HAS Un représentant d'une des ARS (représentant DIM pour les données hospitalières) Un représentant des associations de patients Un spécialiste de la	Outils d'élaboration du programme (power point, film). Réunion téléphonique	Différence significative en ANOVA des scores obtenus avant et après formation en tenant compte d'un effet centre (covariates en ONCOVA) et des hospitalisations et urgences avant et après formation Sur les familles et les aidants : qualité de vie,

AXES	ACTIONS	PRIORITES	RESPONSABLES	PERIODE	MOYENS			SUIVI
					FINANCIERS	HUMAINS	MATERIELS	
						formation Statisticien, méthodologiste (Dr Bensimon, APHP), spécialiste ontologie (LIMICS Paris VI, INSERM_S1142) 2 stagiaires mi-temps pour analyse statistique (Bac + 5 mathématiques appliquées)		satisfaction Nombre de coordinateurs formés sur 1 an
	Action n°4 : revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA	2	Pr C Desnuelle (animateur FILSLAN) Mme F Tripault (chef de projet FILSLAN)	Mai 2016 à 2020 pour la pérennisation des enquêtes de satisfaction et site mobile	29 820 €	<u>COPIL :</u> chef de projet de la filière FILSLAN et un représentant de chaque catégorie professionnelle, des aidants <u>Prestataires :</u> Télémédecine Technologie : mise en place des Tag HTML et développement de l'outil Responsive Design Société Handelse : Design graphique.		Taux de visiteurs mensuel Fréquence des pages visitées Durée moyenne des visites Répartition des visiteurs en % (Type de visiteurs, Localisation des visiteurs) Satisfaction des utilisateurs du site en % (taux > à 60%)

La grille des axes et actions développées pour certaines selon un plan pluri annuel est en annexe 5.

B. FICHES ACTION

AXE 1 : FICHE ACTION N°1 : Aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa

ARGUMENTAIRE

- La filière souhaite permettre à tous les centres SLA de renseigner la BNDMR, outil démographique et épidémiologique mis en place dans le PNMR. Cet outil doit servir au remplissage des rapports annuels d'activité sur PIRAMIG pour la DGOS. Il doit aussi permettre des développements d'exploitation des données épidémiologiques ainsi colligées.
- Les Centres SLA n'ont pas intégré le dispositif BNDMR et en 2008 une base de données spécifique a été développée, hébergée par la société Télémédecine Technologies et placée sous la gestion scientifique du GFEMM (Président Pr Couratier – Centre SLA Limoges). Tous les centres SLA remplissent cette base de données nationale, source majeure d'identification des cas du registre FRALim qui est actuellement le seul registre SLA en France. Elle a permis aux 18 centres SLA de collecter plus de 16000 cas de patients atteints de maladies du neurone moteur, et de les colliger de manière prospective. En 2012, deux niveaux de remplissage ont été définis afin d'obtenir un set minimum de données exhaustives rempli par tous pour recueil des données démographiques sur les patients SLA et autres maladies du neurone moteur, et un degré d'information beaucoup plus élevé pour ceux qui souhaitent avoir une base épidémiologique d'utilisation à des fins de recherche clinique. Un comité scientifique a été mis en place (Président du GFEMM, animateur de la Filière FILSLAN, un membre de la SFN, un membre de l'ANLF, d'un représentant de chaque centre SLA et un membre du groupe neuromusculaire de la société de Pneumologie de Langue Française. Ce comité scientifique veille à la bonne utilisation du contenu de la base et fonctionne avec un comité de pilotage qui assure également l'interface avec la société Télémédecine Technologies. Le financement d'hébergement de la base a longtemps été obtenu sur des fonds privés et est maintenant assuré par l'ARSLA.
- En vue de la mise en place de la BNDMR pour tous les Centres SLA, 2 questions se posent. D'une part celle de pouvoir conserver les données historiques de CleanWeb SLA qui représentent une source d'information majeure sur la SLA en France et même une base de données Européenne de contenu quantitatif des plus importants. La deuxième est liée au mode d'information prévue pour BaMaRa qui doit utiliser un codage spécifique maladies rares basé sur le code ORPHA intégré au Système d'Information (SI) des établissements hospitalier et passant donc par une connexion BaMaRa – SI, c'est à dire une interopérabilité dite DPI compatible permettant une saisie automatique des données BNDMR depuis les SI. De fait seuls XX CHU hébergeurs de Centre SLA ont à ce jour un SI DPI compatible. Le délai de mise en conformité des CHU non DPI compatible est inconnu. Dans l'optique de répondre simultanément à ces 2 questions il est proposé par la Filière de faire mettre en place un connecteur CleanWEB-BNDMR (dont la faisabilité technique a déjà été validée avec M. Choquet – responsable de la BNDMR – et la société Télémédecine technologies) pour répondre à la demande des centres de conserver l'historique exhaustif de données patients SLA et autres maladies du neurone moteur et pour répondre au déploiement de BaMaRa sur les sites non DPI compatible en évitant les doubles saisies informatiques qui seraient un facteur de non exhaustivité.

- Parallèlement la Filière a initialisé un travail conjoint avec ORPHANET pour validation des codes ORPHA à utiliser pour les pathologies relevant de son expertise.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Mettre le dispositif SLA en conformité avec le PNMR.
- Avoir une base de données unique et exhaustive pour les informations démographiques des patients atteints de maladies du neurone moteur.
- Conserver l'historique des données saisies dans la base CleanWeb depuis 2008 avec la mise en place d'une procédure d'intégration de ces données historiques dans BaMaRa en faisant concorder les items des sets minimum des 2 bases.
- Eviter une double saisie pour les Centres dont les SI restent non DPI compatibles

Objectifs quantitatifs

- Soutenir, former, inciter tous les centres SLA disposant un DPI dans l'intégration de BaMaRa au fur et à mesure du déploiement national
- Récupérer les 16000 données patients contenues dans CleanWeb SLA
- S'assurer qu'en 1 an, les 18 centres SLA renseignent la BNDMR

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Validation de la liste des maladies du neurone moteur identifiables au sein des centres

Dans le cadre du plan d'actions 2016, la filière FILSLAN s'engage à valider de manière exhaustive la liste des maladies du neurone moteur qui peuvent être identifiées dans les centres, en utilisant les codes ORPHA.

- 1.1. Réunion du groupe de travail en juin pour validation de cette liste (suite à la première réunion en mars 2016)
- 1.2. Renvoi à Orphanet des codes validés
- 1.3. Envoi d'une note de synthèse à M. Choquet et à la DGOS.

PHASE 2 : Soutenir l'intégration de BaMaRa

- 2.1. Valoriser et inciter à la saisie BNDMR
- 2.2. Former à l'utilisation
- 2.3. Créer une fiche information permettant de saisir en temps réel d'activité clinique le set de données qui sera saisie dans BaMaRa pour les centres non DPI comptable.

PHASE 3 : Finalisation des procédures de mise en place du connecteur afin de récupérer l'historique et aide transitoire à l'intégration de la BNDMR

- 3.1. Réaliser une conférence téléphonique entre les différents acteurs : Télémédecine Technologies, BNDMR, FILSLAN et le GFEMN pour finaliser les procédures de mise en place de la connexion.
- 3.2. Développement de l'interface et test de l'interface.
- 3.3. Développement des programmes d'export des données du set minimum de la base CleanWeb vers la BNDMR
- 3.4. Exportation des données dans un environnement de test pour validation puis migration des données.
- 3.5. Contrôle qualité des données.

PHASE 4 : Décision d'utilisation du connecteur sur la durée pour éviter la double saisie en fonction des financements disponibles

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

- Dr Rémy Choquet (BNDMR)
- Pr Desnuelle (Animateur de la filière FILSLAN)
- Pr P Couratier (Président du GFEMN)

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- Mr Patrick Blandin (Télémedecine Technologies)

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Desnuelle (Animateur de la filière FILSLAN)
- Pr P Couratier (CRC SLA Limoges, Président du GFEMN)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Nécessité de trouver des financements pérennes pour maintenir le connecteur en place une fois l'historique récupéré
- Questions réglementaire concernant l'intégration de données historiques dans la BNDMR
- Prendre en considération les centres dont les CHU ont un SI non DPI compatible.

Leviers

- Faisabilité déjà confirmée
- Volonté forte de la part de tous les centres d'intégrer la BNDMR

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Création du logiciel connecteur pour récupérer l'historique	Développement logiciel	Prix communiqué	18150€
	Gestion de projet	Télémedecine	4500€
	Assurance Qualité	Technologies	750€
Total HT			23 400€
Total TTC			28 080€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août -16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Validation de la liste des maladies du neurone moteur identifiables au sein des centres												
1.1. Réunion du groupe de travail en juin pour validation de cette liste (suite à la première réunion en mars 2016)		X										
1.2. Renvoi à Orphanet des codes validés		X										
1.4. Envoi d'une note de synthèse à M. Choquet et à la DGOS.					X							
PHASE 2 : Soutien à l'intégration de BaMaRa												
2.1. Valoriser et inciter à la saisie BNDMR						X	X	X	X			
2.2. Former à l'utilisation						X	X	X	X			
2.3. Créer une fiche information permettant de saisir en temps réel d'activité clinique le set de données qui sera saisie dans BaMaRa pour les centres non DPI comptable						X	X	X	X			
PHASE 3 : Finalisation des procédures de mise en place du connecteur afin de récupérer l'historique en fonction de la validation des financements de la DGOS et de la réglementation (M. Choquet)												
3.1. Réunion de paramétrage du connecteur avec les parties prenantes en								X	X			
3.2. Développement et test de l'interface									X			
3.3. Développement des programmes d'export des données du set minimum de la base CleanWeb vers la BNDMR									X			
3.4. Exportation des données dans un environnement de test pour validation puis migration des données.									X			
3.5. Contrôle qualité									X			
PHASE 4 : Décision d'utilisation du connecteur sur la durée pour éviter la double saisie en fonction des financements disponibles												

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Fichier Excel de suivi des actions dans le temps
- Synthèse annuelle de mise en place de BaMaRa

Critères d'évaluation

- Validation par le groupe de travail du codage des maladies du neurone moteur
- Validation par chaque centre de la bonne migration des données historiques

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de centres remplissant BaMaRa à fin 2017
- Nombre de données transférées depuis la base CleanWeb
- Nombre de nouveaux cas inclus par an par chaque centre dans la BNDMR
- Rapport d'activité annuel dans PIRAMIG de chaque centre SLA

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Faire concorder la BNDMR avec les bases de données Européennes en créant une interface et une traduction automatique des items en anglais

AXE 1 : FICHE ACTION N°2 : Harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer (action relevant d'un cadre national).

ARGUMENTAIRE

- Afin d'étendre le maillage territorial aux territoires d'Outre-Mer, la filière souhaite améliorer l'intégration des Centres présents sur ces territoires dans les dispositifs nationaux de prise en charge globale du patient.
- En territoires outre-mer, 2 Centres sont identifiés comme Centre de Référence Maladies Neuromusculaires et Neurologiques Rares : Les centres de La Martinique, labellisé en 2006 (coordonnateur Dr R Bellance) et de La Réunion labellisé en 2007 (coordonnatrice initialement Dr C Mignard, maintenant Dr A Choumert). Sur ces territoires, l'activité de soins pour la prise en charge des patients SLA est identifiée sur plusieurs services hospitaliers CHU : Dans les Départements Français d'Amérique (DFA) des patients SLA (de l'ordre d'une cinquantaine) sont suivis sur le CHU de Fort de France (CRMR Martinique) sous la responsabilité du Dr S Jeannin mais aussi sur le CHU Guadeloupe de Pointe à Pitre dans le secteur de neurologie du Pr A Lannuzelle sous la responsabilité du Dr A Demoly. Sur La Réunion le CRMR est sur le CHU Réunion (Saint Pierre) où les patients SLA sont suivis sous la responsabilité du Dr A Choumert. Dans la partie nord du département, à Saint Denis (CHU Felix Guyon), les patients SLA sont suivis par le Dr M Campech. **Une vingtaine de patients SLA** sont répertoriés dans ce département. Il n'y a pas eu de demande de labélisation en centre SLA lors de la mise en place du dispositif national en 2004. De ce fait, les **secteurs concernés par la pathologie ne sont pas formellement identifiés dans ce dispositif, et les centres ne participent que très partiellement aux réunions de formation nationales, ponctuellement à des activités de recherche** notamment en génétique par la détection de formes familiales, mais ne sont pas impliqués dans les procédures et consensus nationaux de prise en charge globale du patient.
- Ces secteurs rencontrent en outre des **difficultés dans les organisations de parcours patients, dans les relations avec les MDPH** et de ce fait **dans le maintien au domicile ou plus globalement dans l'organisation adaptée d'un lieu de vie.**

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Aider les 4 secteurs hospitaliers d'Outre-Mer à être identifiés dans les dispositifs de concertation nationaux
- Partager avec eux l'ensemble des référentiels, procédures et outils de formation et de sensibilisation.
- Intégrer l'activité des centres dans les programmes de recherche
- Donner accès aux centres aux essais thérapeutiques.

Objectifs quantitatifs

- Identifier les 4 secteurs hospitaliers (Fort de France, Pointe à Pitre, Saint Pierre et Saint Denis de la Réunion) sur le site web de la filière afin de les intégrer formellement aux dispositifs

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Finalisation de l'état des lieux

- 1.1. Poursuite des entretiens téléphoniques individuels entre le Professeur Desnuelle, les responsables des centres d'Outre-Mer, et l'ARSLA et visites des centres. Diffusion des enquêtes consultation multidisciplinaire³², relation ville-hôpital³³, RCP³⁴
- 1.2. Formalisation des besoins et attentes dans une synthèse diffusée à l'ensemble de la filière

PHASE 2 : Intégration des centres OM dans le dispositif national SLA

- 2.1. Intégration des centres dans le portail SLA
- 2.2. Participation des centres aux groupes de travail de la filière
- 2.3. Participation des centres OM aux JNA de Montpellier
- 2.4. Participation des centres aux RCP nationales sous réserve de leurs mises en place
- 2.5. Participation des professionnels des centres OM aux formations
- 2.6. Diffusion des outils de formation aux aidants des patients pris en charge dans les centres d'Outre-Mer

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

- Pr Claude Desnuelle (Animateur de la filière FILSLAN)
- Mme Frédérique Tripault (chef de projet Filière FILSLAN)
- Travail en commun avec la filière FAVA Multi pour définir les actions collaboratives retenues

Ressources matériel

- Visio-conférence

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Claude Desnuelle (Animateur de la filière FILSLAN)
- Mme Christine Tabuenca (Directrice Générale ARSLA),
- Pr Philippe Corcia (CRC SLA Tours, compétences génétiques)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Eloignement géographique
- Spécificité et historique local,
- Faibles disponibilités des personnels

³² Enquête n°6 : organisation des centres

³³ Enquête n°7 : organisation des relations ville-hôpital en l'absence de réseaux de soins

³⁴ Enquête n°8 : recensement des besoins en terme de RCP

Leviers

- Liens forts déjà créés entre certains secteurs d'Outre-Mer et certains centres SLA

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Visite ponctuelle Guadeloupe et Martinique	Frais de déplacement	Tarifs Air France	2450 €
Visite ponctuelle La Réunion	Frais de déplacement	Tarifs Air France	2474 €
Total			4 924 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Finalisation de l'état des lieux												
1.1. Poursuite des entretiens téléphoniques individuels entre le Professeur Desnuelle, les responsables des centres d'Outre-Mer, et l'ARSLA, diffusion des enquêtes	X	X										
1.2. Formalisation des besoins et attentes dans une synthèse diffusée à l'ensemble de la filière					X							
PHASE 2 : Intégration des centres dans le dispositif national SLA												
2.1. Intégration des centres dans le portail SLA	X	X										
2.2. Participation des centres aux groupes de travail de la filière						X	X	X	X			
2.3. Participation des centres OM aux JNA de la filière		X							X	X	X	X
2.4. Participation des centres aux RCP nationales sous réserve de leurs mises en place									X	X	X	X
2.5. Participation des professionnels des centres aux formations									X	X	X	X
2.6. Diffusion des outils de formation aux aidants des patients pris en charge dans les centres d'Outre-Mer									X	X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Synthèse annuelle de la participation des centres d'Outre-Mer aux actions de la filière

Critères d'évaluation

- Participation des Centres Outre-Mer aux actions de la Filière

Indicateurs d'évaluation

- Nombre d'interactions annuelles (visio-conférences, etc.) entre les centres d'Outre-Mer et la filière
- Nombre de participants de l'Outre-Mer aux journées annuelles

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Intégrer un représentant des centres d'Outre-Mer dans la gouvernance de la filière

AXE 1 : FICHE ACTION N° 3 : Accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur

ARGUMENTAIRE

- Depuis ces dix dernières années, le nombre de gènes associé à la survenue de la SLA s'est accru de façon spectaculaire : près de 30 gènes rapportés mutés sont connus dans des formes familiales et sporadiques de SLA. Actuellement l'importance de ces facteurs génétiques fait que la recherche de mutations géniques fait partie du bilan diagnostique systématique.
- Parallèlement aux avancées scientifiques sur la génétique de la SLA, l'analyse biologique moléculaire a connu aussi une révolution technologique avec le développement du séquençage à haut débit (NGS) qui permet une étude simultanée de tous les gènes pathogènes. Cette approche biologique moléculaire est maintenant proposée d'emblée dans plusieurs affections neurologiques comme les neuropathies héréditaires sensori motrices et les myopathies. Le développement de son utilisation dans le domaine de la SLA et des maladies du neurone moteur devrait permettre des **avancées notables pour le diagnostic** que mais aussi pour la **compréhension physiopathologique** et le **démembrement** de la maladie. Bien que les possibilités d'identification d'anomalies génétiques dans la SLA par NGS soient énormes, elles sont actuellement mal appréhendées par manque quantitatif d'informations. Il est **nécessaire de maîtriser cet outil pour offrir une expertise dans le diagnostic des formes familiales et surtout pour le conseil génétique des apparentés asymptomatiques qui souhaitent bénéficier d'un diagnostic préclinique**. La mise en évidence d'une anomalie génétique chez ces patients et individus doit être confrontée aux données cliniques pour valider ou non le caractère pathogène de la mutation.
- Ce développement technologique ayant des conséquences notables pour la prise en charge des patients et nécessitant la mobilisation de tous les acteurs sanitaires, Centres SLA et laboratoire de génétique moléculaire, la Filière souhaite **accompagner et faciliter la mise en place des techniques NGS** pour le diagnostic des patients SLA et autres maladies du neurone moteur.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Soutenir les centres SLA afin de pouvoir :
 - Identifier par la technique de NGS les anomalies géniques associées aux tableaux cliniques de SLA développés chez le plus grand nombre de patients atteints.
 - Etablir les corrélations phénotype-génotype dans la SLA
 - Définir des marqueurs moléculaires diagnostique et pronostique

Objectifs quantitatifs

- Etre en mesure de réaliser une étude NGS pour tous les patients présentant une forme familiale de SLA à une échéance de 3 ans et être en mesure d'identifier le ou les gènes pathogènes dans le cas étudié.
- Etre en mesure à échéance de 5 ans d'étendre la technique aux formes sporadiques pour y détecter des mutations pathogènes éventuellement associées

- Etre en mesure dans la même échéance d'utiliser en pratique l'étude moléculaire comme une aide diagnostique et pronostique.

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Aider à la mise en place de l'analyse NGS dans les 3 laboratoires de Biologie Moléculaire travaillant dans le cadre de la collaboration établie entre FILSLAN et l'ANPGM.

- 1.1. Mettre en place l'analyse NGS dans les 3 laboratoires de Biologie Mo
- 1.2. Etablir les procédures et référentiels pour guider les cliniciens dans le recueil les échantillons et des données cliniques incluant les cas index
- 1.3. Effectuer les analyses
- 1.4. Mettre en place une homogénéisation de l'analyse et de l'interprétation des résultats

PHASE : Coordonner un groupe de travail entre cliniciens et biologistes.

- 2.1. Obtenir des corrélations phénotype-génotype dans la SLA
- 2.2. Exploiter les données en pratique clinique de diagnostic et de biomarqueur typologique et pronostique

PHASE 3 : Communiquer autour de l'analyse NGS et son intérêt pour les patients et pour l'ensemble des acteurs de la filière

- 3.1. Organiser un temps national de présentation de l'analyse NGS et de présentation des procédures associés
- 3.2. Prévoir une information annuelle autour de l'utilisation en pratique de ces techniques par les centres

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

- Chargé de mission pour mise en place et suivi des actions.

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- Laboratoires de Biologie Moléculaire des CHU de Nîmes, Paris et Tours
- Ensemble des CHU hébergeant des Centres SLA et équipes médicales

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Philippe Corcia (CRC SLA de Tours) et le conseil scientifique de REFEGENALS
- En relation avec ANPGM (Dr Cécile Cazeneuve) et FILSLAN

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Mise à disposition par les laboratoires concernés des temps de personnel qualifié pour NGS
- Coûts des analyses NGS (BHN 370 + BHN 4000 + BHN 1200 = 1504 € pour étude des cas index nécessaires).

Leviers

- Participation de l'ensemble des centres SLA à la procédure

- Coûts largement inférieur à ceux générés par analyse génomique conventionnelle.

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (dec 2016 à dec 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Cout temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	DRH CHU de Nice	7760€
Total			7 760 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	1 ^{er} Tri-17	2 ^{ème} Tri-17	3 ^{ème} tri-17	4 ^{ème} tri-17	2018
PHASE 1 : Aider à la mise en place de l'analyse NGS dans les 3 laboratoires de Biologie Moléculaire travaillant dans le cadre de la collaboration établie entre FILSLAN et l'ANPGM													
1.1. Mettre en place la technique NGS dans les 3 laboratoires de référence					X	X	X	X					
1.2. Etablir les procédures et référentiels pour guider les cliniciens dans le recueil les échantillons et des données cliniques incluant les cas index									X				
1.3. Effectuer les analyses									X	X	X		
1.4. Mettre en place une homogénéisation de l'analyse et de l'interprétation des résultats											X		
PHASE 2 : Coordonner un groupe de travail entre cliniciens et biologistes													
2.1. . Obtenir des corrélations phénotype-génotype dans la SLA												X	
2.2. Exploiter les données en pratique clinique de diagnostic et de biomarqueur typologique et pronostique												X	
PHASE 3 : Communiquer autour de l'analyse NGS et son intérêt pour les patients et pour l'ensemble des acteurs de la filière													
3.1. Organiser un temps national de présentation de l'analyse NGS et de présentation des procédures associés													X
3.2. Prévoir une information annuelle autour de l'utilisation en pratique de ces techniques par les centres													X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Nombre d'analyses NGS réalisées au cours d'une année au sein de FILSLAN

Critères d'évaluation

- Nombre de familles SLA identifiées
- % de patients atteints de SLAF analysés en NGS/patients SLAF nouvellement diagnostiqués

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de participants au groupe de travail
- Nombre de réunion du groupe de travail
- Mise en place de la journée annuelle de présentation des résultats
- Taux de satisfaction de participation à cette journée
- Débouché sur amélioration et aide au diagnostic.
- Mise en évidence de marqueurs moléculaires spécifiques
- Mise en évidence de marqueurs pronostiques

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Développement de l'analyse NGS sur ensemble des populations SLA si étude limitée aux formes familiales sur 1 an jugée positive
- Participation aux projets des consortiums Européens SLA

AXE 1 : FICHE ACTION N°4 : Améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (action relevant d'un cadre national).

ARGUMENTAIRE

- La SLA est une maladie neurovégétative grave. Le temps de survie moyen après diagnostic est de l'ordre de 3 à 5 ans. La **gestion de la fin de vie est un élément important de la prise en charge**. Cette situation doit **être anticipée** et les **informations nécessaires à sa prise en charge doivent être partagées**.
- Parallèlement, la loi du 9 Juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs, la loi du 23 avril 2005 (dite Leonetti) relative aux droits des malades et à la fin de vie, le refus de l'acharnement thérapeutique et la réversibilité des techniques de suppléance vitale et sa récente révision en janvier 2016 (dite loi Claeys-Leonetti) donnent un **contexte législatif à la gestion de la fin de vie**
- Deux éléments sont à prendre en considération pour les patients SLA :
 - D'une part, la gestion des urgences vitales et les relations et partages d'informations avec médecin traitant et les organisations Urgence-SAMU,
 - D'autre part l'incitation et l'aide à la rédaction de directives anticipées (DA) qui doivent être accessibles aux professionnels de santé en situation d'urgence vitale. La loi Claeys-Leonetti indique en outre que sans être opposables ces DA doivent être appliquées sauf justification contraire. Elle indique en sus un droit à l'accès à une sédation profonde et continue qui ne peut être applicable que sur un temps limité et donc anticipé à bon escient et en connaissance de cause.
- Le dossier médical personnel (ou partagé - DMP) développé par l'ASIP-Santé, maintenant géré par l'Assurance Maladie, est « un outil de partage » dans lequel sont ajoutés des documents produits par les logiciels métiers, lorsque ces documents sont jugés nécessaires à la coordination des soins. Le DMP peut contenir les documents suivants :
 - Comptes rendus hospitaliers et radiologiques,
 - Résultats d'analyses de biologie,
 - Antécédents et allergies,
 - Médicaments prescrits et délivrés,
 - Directives anticipées etc...
- Pour les centres SLA : l'usage du DMP facilitera la coordination des soins dans la prise en charge d'un patient SLA notamment les échanges ville-hôpital, et dans un premier temps avec les équipes d'Urgences-SAMU. En cas d'urgence, les professionnels de santé, ainsi que le médecin régulateur du Samu centre 15, peuvent accéder au DMP :
 - Déclaration patient remarquable
 - Directives anticipées (trachéotomie O/N, pas d'acharnement thérapeutique...)
 - Coordonnées des soignants du patient

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Définir les moyens techniques, les procédures d'utilisation et les faire déployer,
- Inciter et former les médecins des centres et les patients suivis à l'utilisation de l'outil DMP sur l'ensemble du territoire.

Objectifs quantitatifs

- Déploiement de l'expérimentation sur 3 centres d'ici mi-2017 sur 8 mois

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Déploiement du DMP pour la gestion des situations d'urgences vitales et d'applications des Directives anticipées dans 3 centres volontaires

Dans un premier temps, il est urgent dans le contexte de gravité de la SLA d'améliorer les conditions de gestion des situations d'urgences vitales et d'application des DA. La Filière se propose de limiter l'utilisation initiale du DMP à ces situations, région par région en commençant par les plus volontaristes et les plus privilégiées au plan technique.

- 1.1. Rédaction et diffusion d'une note d'information sur le DMP
- 1.2. Présentation de l'outil DMP à l'ensemble des médecins des CRC et CR SLA
- 1.3. Evaluation des compatibilités techniques selon les régions et formation sur l'usage des DMP
- 1.4. Recrutement de 3 centres volontaires à l'expérimentation
- 1.5. Mise en place test sur ces centres pendant 8 mois

PHASE 2 : En fonction des résultats de l'expérimentation, généralisation du DMP pour la gestion des situations d'urgences vitales et d'applications des DA sur le territoire

Dans un second temps, le déploiement se fera, toujours dans cet objectif de gestion de fin de vie, sur l'ensemble du territoire.

- 2.1. Retour d'expérience des Centres expérimentateurs sur les autres centres après 8 mois d'utilisation (identification des problèmes rencontrés et des services rendus) lors des journées annuelles des centres de 2017
- 2.2. En fonction des résultats, déploiement sur l'ensemble des centres, réalisation et diffusion d'un guide technique et de bonnes pratiques

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

- 1/4 de temps d'un ingénieur hospitalier pour formation, actions nécessaires à mettre en place et suivi sur 1 an

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- ASIP-Santé et DSI des établissements de santé

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Claude Desnuelle (Animateur de la filière FILSLAN)
- Une personne référente par centre expérimentateur

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Outils informatiques d'utilisation et de renseignements des données passant par l'interopérabilité des SIH et du DMP, cette interopérabilité ne couvre qu'une fraction des CHU où sont situés les centres.
- Méconnaissance actuelle de l'outil et « méfiance » des professionnels
- Non accessibilité à l'outil pour certains ayant droits SS sans numéro d'identification SS propre.

Leviers

- L'intégration des DA dans le DMP doit être définie dans les décrets d'application de la loi Claeys-Leonetti.
- Une incitation, sensibilisation des ARS doit être focalisée sur le recours à l'outil DMP pour la prise en charge des patients SLA et obtenir un soutien pour un déploiement rapide généralisé.
- Demande forte des personnes atteintes de SLA à partager entre les soignants les informations nécessaires à leur prise en charge en situation d'urgence vitale et/ou d'accéder à leur demande légale de prise en considération de leurs souhaits et DA.

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (dec 2016 à dec 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Cout temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	DRH CHU de Nice	7760€
Missions	Frais de déplacement et hébergement 17 centres		7310€
Total			15 070€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août -16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Déploiement du DMP pour la gestion des situations d'urgences vitales et d'applications des Directives anticipées dans 3 centres volontaires												
1.1. Rédaction et diffusion d'une note d'information sur le DMP	X											
1.2. Présentation de l'outil DMP à l'ensemble des médecins des CRC et CR SLA			X									
1.3. Evaluation des compatibilités techniques selon les régions et formation sur l'usage des DMP						X	X	X				
1.4. Recrutement de 3 centres volontaires à l'expérimentation									X			
1.5. Mise en place test sur ces centres pendant 8 mois									X			
PHASE 2 : En fonction des résultats de l'expérimentation, généralisation du DMP pour la gestion des situations d'urgences vitales et d'applications des DA sur le territoire												
2.1. Retour d'expérience des Centres expérimentateurs sur les autres centres après 8 mois d'utilisation (identification des problèmes rencontrés et des services rendus) lors des journées annuelles des centres de 2017									X			
2.2. En fonction des résultats, déploiement sur l'ensemble des centres										X		

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Synthèse trimestrielle d'évaluation de la mise en place du DMP dans les centres

Critères d'évaluation

- Participation des centres à l'utilisation du DMP

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de centres expérimentateurs
- Nombre de personnes suivies via le DMP
- Nombre de centres utilisant l'outil DMP pour partage d'information sur urgence vitale et diffusion des DA
- Nombre de DMP mis en place

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Déployer l'outil DMP comme moyen de partage d'information entre le patient, les centres SLA le médecin traitant et l'ensemble des professionnels de santé ayant à intervenir dans le parcours de soins tout au long de la prise en charge d'une personne atteinte de SLA

AXE 1 : FICHE ACTION N°5 : Favoriser la mise en place de RCP au niveau national (action relevant d'un cadre national)

ARGUMENTAIRE

- La mise en place de réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP) dans un programme de développement professionnel continu (DPC) conforme à la méthodologie décrite par la haute autorité de santé (HAS) s'inscrit clairement dans une **démarche qualité d'évaluation et d'amélioration des pratiques**. Elles ne sont pas exclusives à l'oncologie et peuvent être utilisées pour les prises en charge complexes pour lesquelles il est nécessaire que soient représentées toutes les disciplines indispensables pour une prise en charge optimale du patient.
- Des réunions pluridisciplinaires sont **régulièrement organisées au sein des centres ou des réseaux** SLA. Certaines de ces réunions sont formellement identifiées comme de véritable RCP (procédure écrite, déclaration à la direction qualité, évaluation du dispositif). Dans la plupart des centres SLA, elles sont **plus informelles**.
- Néanmoins, les centres ont exprimé une demande forte auprès de la filière pour :
 - Une aide à la formalisation de RCP locales
 - Un accompagnement sur la démarche qualité
 - La formalisation de RCP nationales pour discussion des cas difficiles : diagnostic, des décisions de suppléances, conseil génétique ou des situations de fin de vie
- La filière propose donc, en réponse aux demandes des centres, de **favoriser la mise en place de RCP au niveau national**.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

S'adresse à l'ensemble des Centres SLA et aux centres Outre-Mer.

- Aider les centres qui le souhaitent à formaliser une démarche RCP formalisée auprès du service qualité de l'établissement de santé (ES),
- Faciliter l'organisation des RCP à l'aide d'un logiciel dédié spécifique de la pathologie,
- Mettre en place des RCP nationales sur les problèmes complexes.

Objectifs quantitatifs

- S'assurer qu'à terme de 18 mois les 18 centres SLA aient formalisé leurs RCP
- S'assurer à terme de 2 ans que l'action est déployée sur les Centres Outre-Mer

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Réaliser l'état des lieux de l'existence de RCP dans les centres

- 1.1. Recueil des besoins auprès de chaque centre : fond (RCP médicale, génétique, éthique...) et forme (réunion physique, téléphonique, web-conférence...), en cours de réalisation³⁵.
- 1.2. Participation à la réflexion nationale sur cette action relevant d'une action nationale filière
- 1.3. Synthèse de l'état des lieux

PHASE 2 : Accompagner la mise en place de RCP nationales

- 2.1. Agir comme un support des Centres dans la formalisation de leurs RCP (mise à disposition des centres de documents type etc.)
- 2.2. Rédaction du cahier des charges et identification du prestataire de la solution technique
- 2.3. Identifier les 4 centres SLA qui assureront les 4 prochaines RCP nationales et les soutenir dans la définition des cas et l'organisation concrète de la réunion
- 2.4. Identifier les bonnes pratiques et écueils à éviter dans la mise en place de RCP

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser :

- ¼ de temps chargé de mission pour coordonner les RCP nationale
- 1 référent par centre SLA et centre d'Outre-Mer

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe) :

- Editeur de logiciels spécialisés en e-santé, en création de dossiers patients partagés en réseau.

Responsables actions et groupe de travail :

- Dr Annie Verschuere (CRC SLA APHM)
- Pr Jean-Philippe Camdessanché (CRC SLA Saint Etienne)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Hétérogénéité de l'organisation des professionnels dans les différents centres SLA avec donc probablement des besoins différents.

Leviers

- Existence de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) pour la prise en charge qui justifient une demande d'harmonisation des pratiques.
- L'apport d'un outil informatique commun qui devrait permettre de faciliter l'organisation des RCP.

³⁵ Enquête n°8 : recensement des besoins en termes de RCP nationales

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Logiciel de RCP commun SLA spécifique retenu par la Filière MARlh	Création de la fiche, maintenance	Filière MARlh	30 000
Total			30 000 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août.-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Finaliser l'état des lieux de l'existence de RCP dans les centres												
1.1. Recueil des besoins auprès de chaque centre : fond (RCP médicale, génétique, éthique...) et forme (réunion physique, téléphonique, web-conférence...),	X	X	X	X	X	X						
1.2. Synthèse de l'état des lieux							X	X				
PHASE 2 : Accompagner la mise en place de RCP nationale												
2.1. Agir comme support des Centres SLA dans la formalisation de leurs RCP (mise à disposition de documents type, etc.)									X			
2.2. Rédaction du cahier des charges et identification du prestataire de la solution technique									X			
2.3. Identifier les 4 centres SLA qui assureront les 4 prochaines RCP nationales et les soutenir dans la définition des cas et l'organisation concrète de la réunion									X			
2.4. Faire le point sur les avantages et inconvénients de la mise en place de RCP nationale										X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Questionnaire de satisfaction des participants et participants

Critères d'évaluation

- Participation des centres aux RCP nationales
- Satisfaction des centres en termes d'utilité de ces RCP

Indicateurs d'évaluation

- Nb de centres SLA ayant mis en place une RCP
- Nb de RCP nationales ayant été organisées

- Nb de participants aux RCP nationales
- Taux de satisfaction >60%

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Utiliser la démarche RCP nationale comme formation des participants, médicaux et personnels de santé.
- Utiliser la démarche RCP nationale comme outil d'évaluation des connaissances.

AXE 1 : FICHE ACTION N°6 : Améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins (réflexion inter filière)

ARGUMENTAIRE

- La filière souhaite uniformiser les pratiques nationales de prise en charge et développer des alternatives pour ceux qui n'ont pas accès à un réseau de soins local et doivent s'organiser autrement pour assurer une expertise dans le suivi des patients sur leur lieu de vie.
- Bien que le PNDS SLA, réactualisé en 2015, précise les modalités de suivi pluridisciplinaire des patients, l'augmentation des files actives associée au rayonnement régional des centres SLA et le développement des réseaux de soins territoriaux a conduit chaque centre à **développer des fonctionnements régionaux visant à améliorer la coordination des soins, le transfert des informations et compétences, la concertation inter-professionnelle.**
- Diverses stratégies ont ainsi pu être mises en œuvre telles que les réseaux SLA dédiés, la télémédecine, ou encore des collaborations avec des réseaux de soins ou des plateformes territoriales. Ce type de démarche a été dicté par les contraintes et opportunités locales mais un travail de mise en commun des expériences, d'uniformisation des pratiques pourrait permettre d'atteindre une meilleure uniformisation des pratiques nationales et de développer des alternatives novatrices au suivi standardisé en collaboration avec les structures régionales (solutions de télémédecine, la mise en place de nouveaux modes de concertation ville-hôpital, nouveaux modes de coordination avec les réseaux de soins et plateformes territoriales non-dédiés etc.).

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Réaliser un **état des lieux des différents modes d'organisation et de coordination des soins au domicile** sur le territoire
- **Evaluer l'intérêt et la pertinence d'alternatives de suivi des patients** à partir du retour d'expérience (télémédecine, RCP avec les réseaux territoriaux, éducation thérapeutique, appropriation des prises en charge par le patient....)
- Diffuser de propositions alternatives et novatrices

Objectifs quantitatifs

- S'assurer que l'ensemble des centres aient accès à des alternatives aux réseaux de soins dédiés

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Finaliser l'état des lieux ³⁶

- 1.1. Finaliser l'état des lieux
- 1.2. Présentation des résultats à l'ensemble des centres
- 1.3. Proposition à certains centres d'expérimenter les pratiques proposées

³⁶ Enquête n°7 : organisation des relations ville –hôpital en l'absence de réseau de soins

PHASE : Phase expérimentatrice sur 6 mois

- 2.1. Expérimentation par chaque centre de la mise en place d'une pratique
- 2.2. Retour d'expérience lors d'une journée collégiale
- 2.3. Rédaction d'une synthèse

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser :

- Centres SLA métropolitains et centres d'Outre-Mer
- Responsables de centres à l'occasion des ateliers interprofessionnels des journées nationales Annuelles des centres SLA ; de coordination. Soutien méthodologique (réglementation, etc.)
- Obtenir une collaboration des ARS

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe) :

Responsables actions et groupe de travail :

- Dr Pascal Cintas (CRC SLA Toulouse)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés :

- Difficulté d'intégrer les spécificités régionales/ locales dans les différentes expérimentations

Leviers

- Identification déjà réalisée de premières alternatives prometteuses (télémédecine à Toulouse)
- En cohérence avec les restrictions budgétaires actuelles

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Total			0€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août.-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017
PHASE 1 : Etat des lieux									
1.1. Finaliser l'état des lieux	X	X	X						
1.2. Présentation des résultats à l'ensemble des centres			X						
1.3. Proposition à certains centres d'expérimenter ces bonnes pratiques				X	X				
PHASE 2 : expérimentation sur 6 mois									
2.2. Expérimentation par chaque centre d'une bonne pratique						X	X	X	X
2.3. Retour d'expérience lors d'une journée collégiale									X
2.4. Rédaction d'une note de synthèse									X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Réalisation de schémas d'organisation des soins

Critères d'évaluation

- Mise en place d'une alternative au réseau

Indicateurs d'évaluation

- Nb de centres ayant testé une des alternatives présentées
- Nb de centres ayant mis en place une alternative par rapport à leur organisation actuelle
- Nb de participants à la réunion de réflexion collégiale

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Généralisation éventuelle de ces nouveaux modes d'organisation

AXE 2 : FICHE ACTION N° 1 : Améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale.

ARGUMENTAIRE

- Les Centres SLA sont très impliqués dans les activités de recherche clinique. Un groupe spécifique « Groupe Français d'Etude pour les Maladies du Motoneurone » (GFEMM) existe depuis plusieurs années et est piloté par le Pr Philippe Couratier (Limoges). Les grands thèmes de cette recherche sont bien identifiés : génétique, épidémiologie, thérapeutique ; et ce au plan national comme international. Toutefois, ces aspects méritent d'être renforcés en étant plus efficaces. Cette action informelle a permis au cours de ces dernières années la production de plusieurs projets collaboratif inter-centre SLA dont témoigne un nombre de 49 publications collaboratives au cours des 5 dernières années.
- Tout en étant productives et valorisées ces actions collectives inter-centres SLA restent limitées aux domaines de la recherche clinique académique. Si des liens existent, souvent étroits, entre des centres SLA et des EPST, l'état des lieux réalisé en 2014 a clairement identifié qu'ils restaient limités, souvent monothématique, et surtout un manque de formalisation des relations entre cliniciens-chercheurs des centres SLA et les chercheurs fondamentalistes
- L'objectif est d'élargir le champ thématique de la recherche collaborative nationale sur les maladies du neurone moteur en incluant les acteurs de la recherche fondamentale. Le constat de 2014 a amené la Filière à organiser avec partenariat avec l'ARSLA en novembre 2015 ses 1^{er} Journées Recherche sur la SLA (JRSLA FILSLAN/ARSLA) réunissant plus de 120 participants à majorité fondamentalistes, sur l'ICM à Paris. Ces Journées ont permis de démontrer qu'il existe un réel besoin exprimé de créer des contacts d'incitation à collaboration clinique – recherche et aider à identifier les acteurs en établissant un annuaire des acteurs concernés. Le souhait de FILSLAN est de poursuivre cette action en identifiant chaque année un thème ciblé permettant d'analyser les forces et faiblesses de cette communauté transversale dans un thème donné et d'en formaliser un projet de recherche scientifique collaboratif. Ces Journées sont de nouveau organisées les 18 et 19 octobre 2016 à l'ICM Paris en ciblant un thème génétique sur le gène C9ORF72, sur lequel plusieurs équipes fondamentales en France sont impliquées et dont le rôle dans la pathogénicité de la SLA est une question clinique majeure. Ces journées proposent également un appel à communication pour faire connaître les sujets d'actualité recherche développés par les jeunes chercheurs fondamentalistes travaillant dans des unités en France et par les cliniciens chercheurs des Centres SLA.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Identifier les partenaires recherche de la filière
- Assurer une veille nationale, européenne et internationale à destination des CRMR SLA sur les appels à projet de recherche
- Actualiser de manière régulière l'état des lieux des programmes de recherche des centres SLA et des projets en cours

Objectifs quantitatifs

- Organiser les deuxièmes journées annuelles recherche de la filière
- Réaliser un annuaire de la recherche dans le champ des maladies du neurone moteur
- Actualiser annuellement la liste des programmes de recherche des Centres SLA et des projets en cours

DESCRIPTION DE L'ACTION

Il s'agit d'améliorer l'information des médecins, le transfert des données de la recherche aux laboratoires de diagnostic, de faire émerger de nouveaux réseaux de recherche français incluant cliniciens, généticiens, biologistes et chercheurs et d'optimiser les possibilités de soutien financier par les autorités publiques, privées ou associatives.

Pour cela la Filière de Santé maladies rares SLA (FILSLAN) et l'Association ARSLA organisent les deuxièmes Journées de la Recherche sur la SLA et autres maladies du neurone moteur. Ces Journées réunissent les acteurs de la recherche institutionnelle thématisée sur le neurone moteur et les acteurs cliniciens/chercheurs des Centres de référence ou de Recours SLA, en vue d'inciter et d'identifier des thèmes et des projets de recherche translationnels collaboratifs et interactifs. Ces journées sont des moments d'échange et de rencontre, et jouent un rôle de catalyseur dans l'initiation des nouvelles collaborations et de nouveaux projets.

Un créneau d'échanges avec le public est prévue la journée du 19 Octobre afin d'identifier un groupe recherche francophone maladies neurone moteur et de formaliser un annuaire avec toutes les équipes impliquées et constitutives du groupe (cliniques, biologiques et moléculaires).

PHASE 1 : Identifier les partenaires recherche de la filière

- 1.1. Actualiser l'état des lieux des partenaires recherche réalisé en 2014
- 1.2. Actualiser l'état des lieux des programmes de recherche des centres et des projets en cours

PHASE 2 : Préparer les deuxièmes Journées de la recherche

- 2.1. Lancer un appel à communications
- 2.2. Recenser les équipes participantes et les jeunes chercheurs

PHASE 3 : Organiser les deuxièmes Journées de la recherche

- 3.1. Organiser la session d'échanges avec le public afin d'identifier un groupe de recherche francophone
- 3.2. Préformaliser l'annuaire en fonction des équipes constitutives du groupe
- 3.4 Transformer la session thématique en véritable projet de recherche collaborative

PHASE 4 : Formaliser l'annuaire

- 4.1. Rédiger l'annuaire
- 4.2. Diffuser l'annuaire aux centres, aux équipes de recherche, sur le portail SLA

PHASE 5 : Assurer une dynamique d'action dans le temps

- 5.1 Identifier ces JRS LA comme un temps fort annuel de rencontre transversale en pérennisant l'action
- 5.2 Faire émerger des projets de recherche ciblés maladies du neurone moteur entre Centres SLA et EPSTs

PHASE 6 : Assurer une veille

6.1. Actualiser annuellement la liste des programmes de recherche des centres et des projets en cours

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

- Chargée de mission pour la finalisation de l'état des lieux et le soutien à l'organisation des journées
- Comité Scientifique pour l'Organisation des Journées de la Recherche : Dr Martine Barkats (Institut de Myologie Paris), Dr Séverine Boillée (IPMC Paris), Pr Philippe Corcia (CRC SLA Tours), Pr Philippe Couratier (CRC SLA Limoges), Pr Claude Desnuelle (animateur de la filière FILSLAN), Dr Luc Dupuis (INSERM Strasbourg), Dr Pierre François Pradat (CR SLA Paris), Mme Christine Tabuenca (ARSLA)

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Claude Desnuelle (animateur de la filière FILSLAN)
- Pr William Camu (CRC SLA Montpellier)
- Dr Luc Dupuis (INSERM, Strasbourg)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Multiplicité des acteurs, rendant difficile les identifications

Leviers

- Régularité de l'action, renouvellement annuel
- Perpétuation des journées de recherche FILSLAN, liens associatifs, appartenance des centres aux EPST
- Satisfaction des acteurs concernant la première journée recherche organisée et demande de poursuite

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (déc. 2016 à déc. 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Coût temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	DRH CHU de Nice	7760€
Total			7 760€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août -16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Identifier les partenaires recherche de la filière												
Actualiser l'état des lieux des partenaires recherche réalisé en 2014	X	X	X	X	X	X						
Actualiser l'état des lieux des programmes de recherche des centres et des projets en cours	X	X	X	X	X	X						
PHASE 2 : Préparer les deuxièmes Journées de la Recherche												
Lancer un appel à communications	X	X										
Recenser les jeunes chercheurs et équipes participantes			X	X	X	X						
Mettre à jour l'état des lieux des programmes de recherche			X	X	X	X						
PHASE 3 : Organiser les deuxièmes Journées de la recherche												
3.1. Organiser la session d'échanges avec le public afin d'identifier un groupe de recherche francophone						X						
3.2. Préformaliser l'annuaire en fonction des équipes constitutives du groupe						X						
PHASE 4 : Formaliser l'annuaire du groupe recherche												
4.1. Rédiger l'annuaire						X	X	X				
4.2. Diffuser l'annuaire aux centres, aux équipes de recherche, sur le portail SLA									X			
PHASE 5 : Assurer une dynamique d'action dans le temps												
5.1 Identifier ces JRSLA comme un temps fort annuel de rencontre transversale en pérennisant l'action									X	X	X	X
5.2 Faire émerger des projets de recherche ciblés maladies du neurone moteur entre Centres SLA et EPST									X	X	X	X
PHASE 6 : Assurer une veille												
5.1. Actualiser annuellement la liste des programmes de recherche des centres et des projets en cours									X	X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Fichier Excel de suivi de la liste des partenaires et projets soumis
- Questionnaire de satisfaction de participation à la journée de recherche

Critères d'évaluation

- Participation aux journées recherche
- Satisfaction des participants
- Développement de projets collaboratifs

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de participants à la journée de recherche
- Nombre de nouveaux partenaires identifiés
- Nombre de projets collaboratifs soumis
- Nombre de publications collaboratives
- Nombre de collaborations nouvelles établies

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Développement de liens plus formels avec les EPST
- Développement de la participation des centres aux projets et réseaux internationaux

AXE 2 : FICHE ACTION N°2 : Améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques.

ARGUMENTAIRE

- Concernant la recherche thérapeutique, les centres SLA nationaux ont été leaders pendant de nombreuses années, sous la coordination du Pr Vincent Meininger (AP-HP), pour le développement des études thérapeutiques en France, mais aussi en Europe. Cinq Centres ont régulièrement participé à des études multicentriques internationales et poursuivent cette activité en étant structurés avec des plateformes techniquement adaptées avec des personnels formés aux BPC. Cependant une demande permanente des Centres s'exprime pour une meilleure collaboration nationale dans le domaine des essais thérapeutiques, une meilleure information et formation.
- En effet le potentiel en termes de patients pour l'ensemble des centres est important et une meilleure coordination dans ce domaine permettrait de donner à la France une place forte dans ce domaine. Cela permettrait également à l'ensemble des patients qui le souhaitent de participer plus facilement à des essais thérapeutiques en cours ou à venir.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients qui le souhaitent dans les essais cliniques
- Identifier les centres en mesure de mener des essais thérapeutiques avec la qualité attendue et souhaitée par la filière

Objectifs quantitatifs

- Identifier au moins 10 centres ayant mis en place l'organisation minimum nécessaire à ces essais

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Cadrage de l'action

- 1.1. Création du groupe qualité qui évaluera l'adéquation entre les attentes et les besoins des centres avec les objectifs de la filière
- 1.2. Rédaction du cahier des charges définissant les conditions de réalisation des essais thérapeutiques au sein d'un centre expérimentateur
- 1.3. Présentation du cahier des charges à l'ensemble des centres SLA

PHASE 2 : Identification et validation des centres par la filière qui répondent au cahier des charges établi

- 2.1. Création d'une trame de document de candidature à faire remplir par les centres qui souhaitent une validation par la filière
- 2.2. Evaluation annuelle des centres SLA partir de ce document
- 2.3. Mise en avant de ces centres expérimentateurs sur le site internet de la filière et lors des journées annuelles de la filière

PHASE 3 : Remise à jour régulière des évolutions des essais thérapeutiques sur le site internet

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

Groupe qualité :

- Ingénieur qualité
- Pr Philippe Couratier (CRC SLA de Limoges)
- Pr Philippe Corcia (CRC SLA de Tours)
- Pr Vincent Meininger (Réseau SLA IDF)

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- Soutien d'un ingénieur qualité

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Claude Desnuelle (animateur filière FILSLAN)
- Pr William Camu (CRC SLA Montpellier)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Contraintes géographique du lieu de vie des patients pour participer aux différents essais thérapeutiques
- Nécessité de mise à jour régulière du site internet avec les informations sur les essais thérapeutiques en cours

Leviers

- Forte demande des centres

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Soutien d'un ingénieur qualité indépendant à la rédaction du cahier des charges, procédure d'évaluation	Personnel (30 jours de missions)	Estimation Société de conseil, coût chargé	8 000€
Total			8 000 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août -16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Cadrage de l'action												
1.1.Création du groupe qualité qui évaluera l'adéquation entre les attentes et les besoins des centres avec les objectifs de la filière		X	X	X								
1.2.Rédaction du cahier des charges définissant les conditions de réalisation des essais thérapeutiques au sein d'un centre expérimentateur					X	X						
1.3.Présentation du cahier des charges à l'ensemble des centres SLA							X					
PHASE 2 : Identification et validation des centres par la filière qui répondent au cahier des charges établi												
2.1.Création d'une trame de document de candidature à faire remplir par les centres qui souhaitent une validation par la filière								X	X			
2.2.Evaluation annuelle des centres SLA partir de ce document									X			
2.3.Mise en avant de ces centres expérimentateurs sur le site internet de la filière et lors des journées annuelles de la filière									X			
PHASE 3 : Remise à jour régulière des évolutions des essais thérapeutiques sur le site internet												

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Synthèse annuelle des centres ayant candidatés, des principaux points forts et points d'amélioration notés
- Questionnaire de satisfaction de l'aide apporté aux centres pour se rapprocher au mieux du cahier des charges

Critères d'évaluation

- Participation des centres à la démarche
- Satisfaction des centres

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de centres ayant candidaté à la validation
- Nombre de centres ayant rempli les critères nécessaires, à 1 et 2 ans
- Nombre d'essais thérapeutiques développés
- Nombre de patients ayant bénéficié de la participation à un essai thérapeutique par ce biais
- Taux de satisfaction des centres

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Positionner la filière comme un interlocuteur des industriels pharmaceutiques qui souhaiteraient développer des essais thérapeutiques en France
- Proposer une réelle « certification » des centres en ayant recours à un médecin coordinateur des certifications

AXE 2 : FICHE ACTION N°3 : Soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement

ARGUMENTAIRE

- Actuellement l'activité biologique moléculaire occupe une place prépondérante dans le soin et la recherche dans la SLA. Ceci est lié au nombre croissant de gènes associés à la SLA et le développement d'outils technologiques permettant une analyse simultanée d'une grande majorité de ces gènes grâce au séquençage haut débit.
- L'étude généalogique réalisée lors des consultations diagnostiques de patients atteints de SLA révèle l'existence fréquente d'antécédents familial de SLA ou d'autres maladies neurologiques dégénératives voire psychiatriques. Ceci justifie pleinement 1) la recherche systématique de cas familiaux neurologiques et 2) la réalisation d'une exploration biologique moléculaire chez les patients atteints de SLA.
- L'identification de mutations impacte toute la famille du patient qui peut être amené à envisager un dépistage pré-symptomatique.
- Bien que la recherche moléculaire permette d'expliquer plus de 50% des formes familiales et près de 10% des formes sporadiques, il reste une frange importante de la population SLA pour laquelle le(s) facteur(s) génétique(s) responsable(s) reste(ent) à identifier. Compte tenu de la nécessité de colliger la totalité des cas issus d'une famille pour les études de liaison et l'importance d'une cohorte de patients atteints de forme sporadique conséquente de plusieurs milliers de cas, il est également indispensable de collecter tous les cas de SLA de façon à réaliser des études de corrélations phénotype-génotype sur des groupes homogènes de patients. Cette approche est la plus pertinente pour identifier ainsi des pistes physiopathologiques pouvant conduire au développement d'essais cliniques ciblés sur une population homogène de patients SLA.
- Cette banque est en cours de création et est financée de manière ad hoc à la filière. Cependant le rôle de la filière est crucial dans la motivation des centres à y contribuer afin que son utilité soit optimisée.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- S'assurer que l'intérêt d'une telle banque est compris par l'ensemble des centres SLA
- S'assurer que les protocoles de contribution à la banque ADN SLA sont formalisés, harmonisés et adaptés aux centres de la filière
- S'assurer qu'une communication annuelle est réalisée au sujet de cette banque (évolution, intérêt, contribution de chacun, etc.)

Objectifs quantitatifs

- S'assurer que l'ensemble des centres contribuent à cette banque ADN

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : S'assurer que les protocoles de contribution à la banque ADN SLA sont formalisés, harmonisés et adaptés aux centres de la filière

- 1.1. Mettre en place un groupe de travail permettant de formaliser les différents protocoles et documents associés
- 1.2. Participer à la rédaction de la procédure de mise en banque et des fiches de mise en banque

PHASE 2 : Communiquer autour de la banque ADN SLA et son intérêt pour les patients et pour l'ensemble des acteurs de la filière

- 2.1. Organiser un temps national de présentation de la banque ADN SLA et de présentation des procédures associées
- 2.2. Inciter au remplissage de la banque de manière régulière, notamment au travers de la newsletter
- 2.3. Prévoir une information annuelle autour de l'évolution de la banque, et le niveau de contribution de chaque centre

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

Groupe de travail de formalisation des protocoles :

- 1 à 2 représentant de centre SLA
- 1 représentant de chacun des 3 laboratoires identifiés au sein de FILSLAN pour participer à cette banque
- 1 assistant de recherche clinique pour la formalisation des documents

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- Soutien d'un ingénieur qualité recherche indépendant pour la coordination des travaux (participation des centres à cette banque).

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Philippe Corcia (CRC SLA de Tours) entouré du conseil scientifique du réseau REFGENALS

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Difficulté à obtenir des financements pérennes de la banque

Leviers

- Intérêt de la banque ADN SLA reconnu fortement par l'ensemble de la gouvernance de la filière

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Soutien d'un ingénieur qualité recherche à la coordination de la mise en route de la banque au sein de l'ensemble des centres SLA	Personnel (30 jours de missions)	Estimation Société de conseil, coût chargé	8000€
Total			8 000 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août.-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : S'assurer que les protocoles de contribution à la banque ADN SLA sont formalisés, harmonisés et adaptés aux centres de la filière												
1.1 Mettre en place un groupe de travail permettant de formaliser les différents protocoles et documents associés	X	X	X	X								
1.2. Participer à la rédaction de la procédure de mise en banque et des fiches de mise en banque					X	X	X					
PHASE 2 : Communiquer autour de la banque ADN SLA et son intérêt pour les patients et pour l'ensemble des acteurs de la filière												
2.1. Organiser un temps national de présentation de la banque ADN SLA et de présentation des procédures associés								X	X			
2.2. Inciter au remplissage de la banque de manière régulière, notamment au travers de la newsletter									X			
2.3. Prévoir une information annuelle autour de l'évolution de la banque, et le niveau de contribution de chaque centre									X	X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Questionnaire de satisfaction de l'information/formation proposée par la filière
- Utilisation des données quantifiées du logiciel de gestion de la banque.

Critères d'évaluation

- Identification de familles SLA fin 2017
- Création des procédures de mise en banque

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de familles SLA identifiées
- % de patients prélevés/patients nouvellement diagnostiqués
- Nombre de centre participant à l'implémentation de la banque
- Nombre de fiche de mise en banque remplies par centre SLA
- Nombre d'études moléculaires réalisées/an au sein de FILSLAN

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Utilisation de la banque d'ADN dans l'étude clinique des cas familiaux de SLA reconnus comme tels après le décès du cas index
- Utilisation en recherche et en participation aux projets Européens

AXE 3 : FICHE ACTION N° 1 : Amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA

ARGUMENTAIRE

- L'aidant familial est en première ligne de la prise en charge. Il est celui qui prend en charge le malade au plus proche. Il offre une aide directe à la personne (soins, toilettes, transferts, mobilisations, repas...) et à la vie quotidienne (gestion domestique, finances, budget...), assume une fonction d'appui et assume la responsabilité de la prise en charge. Ces aides familiales (conjoint, enfants) sont indispensables et représentent 80 à 90% de l'aide apportée au malade. Dès qu'une famille est touchée de près par la maladie SLA, au-delà du patient, cette famille se retrouve perdue dans une maladie très méconnue. Les membres de la famille, pour certains, vont se retrouver « aidants familiaux » par choix ou par la force des choses, par obligation mais aussi par amour.

Les difficultés commencent :

- Comment accompagner le mieux possible la personne touchée par la SLA ?
 - Comment appréhender cette maladie ?
 - Comment la gérer ?
 - Comment se situer auprès du malade, entre « soignants » et « famille » ?
 - Comment être efficace sans connaître les techniques spécifiques de prise en charge ?
 - Comment conseiller tout en respectant les choix du malade ?
 - Comment prendre du temps pour soi sans avoir un sentiment de culpabilité ?
- L'ARSLA, association de patients, est régulièrement sollicitée par les aidants de patients atteints de SLA pour obtenir de l'information sur la SLA voire des formations. Par aidant, nous entendons les professionnels de terrain, les aidants à la vie quotidienne professionnels et les aidants familiaux. L'ARSLA distribue ainsi chaque année plus de 3 000 fiches conseils élaborées par les professionnels des Centres SLA et mise à jour chaque année lors des journées de la Filière. L'ARSLA oriente et encourage ses aidants à rentrer en contact avec les Centres SLA/réseaux SLA.
- L'ARSLA a réalisé deux constats majeurs auquel la filière propose de répondre à travers cette action :
 - une méconnaissance de la maladie chez les professionnels de terrain
 - un besoin de formations notamment au niveau des aides techniques permettant d'améliorer le quotidien du patient.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Contribuer à l'amélioration de la qualité de la qualité des soins et de vie des patients
- Sensibiliser et informer le plus grand nombre d'intervenants terrain sur la prise en charge, les aides techniques et les avancées de la recherche.

Objectifs quantitatifs

- Organiser 18 rencontres aidants/patients/ Centre SLA/ Réseaux SLA/ ARSLA sur l'ensemble du territoire

- Organiser 3 formations aux aides techniques spécifiques à la SLA
- Réalisation un livret conseil à destination des intervenants terrain à diffuser à l'ensemble des patients identifiés

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Organisation de rencontres Patients / aidants familiaux / Centre SLA / réseau SLA / ARSLA.

Aujourd'hui, certains centres SLA organisent une à deux fois par an des rencontres patients/aidants. Ces rencontres sont fortement appréciées par l'ensemble des participants. C'est pourquoi la filière souhaite les généraliser sur l'ensemble du territoire. Les Centres SLA et l'ARSLA seront partenaires dans leur mise en place. Ces rencontres respecteront une trame commune :

1.1. Préparation. Ces rencontres respecteront une trame commune :

- Présentation des acteurs (Centre SLA/ Réseau SLA et ARSLA)
- Point sur le parcours de soin
- Point sur les avancées de la recherche et sur les essais thérapeutiques
- Temps question/réponse.

2.2. Envoi des invitations à ces rencontres par les structures de soins de l'association afin de mobiliser le plus grand nombre de personnes. Les professionnels de terrain y seront conviés.

PHASE 2 : Formation du personnel de terrain

L'ARSLA a mis en place en 2015, des formations sur l'utilisation des aides techniques spécifiques à la SLA pour les professionnels de terrain : aides à la communication, utilisation des scalamobiles. Face à la recrudescence des demandes, l'ARSLA s'est rapprochée de la Filière pour offrir un plus grand nombre de formations ouvert à tous les professionnels quel que soit leur origine géographique (y compris les DOM TOM). Ces formations seront réalisées en collaboration avec les professionnels des Centres SLA et des réseaux de soins dédiés.

2.1. Organisation de 2 formations par thématique et par trimestre dans les locaux de l'ARSLA afin de réduire les coûts. Elles seront assurées par des prestataires externes qui dans le cadre d'un partenariat avec l'ARSLA ont accepté de la délivrer gratuitement.

2.2. Diffusion d'un certificat d'aptitude à l'utilisation des aides techniques à la fin de chaque formation.

2.2. Développement d'autres types de formation en s'appuyant sur les résultats de l'enquête en cours³⁷.

PHASE 3 : Création et diffusion d'un livret d'accompagnement des aidants

La filière a rédigé des fiches conseils à l'occasion des Journées de la Filières disponibles en ligne sur le site de la filière (portail public) et mises à jour annuellement lors des journées de la Filière. La diffusion se fait soit par l'association (3000 exemplaires/ an) soit téléchargeables sur le portail de la Filière. Cependant, il semble que ce mode de diffusion ne soit pas suffisant. Afin d'améliorer l'information et la formation des aidants, la filière propose de créer un livret et de le diffuser de manière systématique aux aidants lors des consultations

2.1. Cadrage

- Mise en place du comité de lecture
- Définition des objectifs précis du guide et du public visé

³⁷ Enquête n°3 : recensement des formateurs occasionnels et des formations existantes.

- Définition de la trame (squelette du livret et format)
- Benchmark de quelques guides comparables

2.2. Rédaction du volet 1 « Prendre soin de soi »

- Recrutement d'aidants encadrés par des psychologues des centres SLA suivant leurs implications et investissement dans des groupes de parole.
- Recueil de témoignages par le psychologue en filtrant le contenu
- Transmission des témoignages à un prestataire chargé de la rédaction.

2.3. Rédaction du volet 2 « Prendre soin de l'autre »

- Description de tous les actes utiles aux actions et prise en charge à domicile par les professionnels des centres SLA (pneumologues, neurologues, infirmiers, kinésithérapeutes, gastroentérologue, ergothérapeutes).
- Rédaction du volet 2 par un prestataire

2.4. Diffusion du livret papier aux aidants lors des consultations

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

COPIL pour l'élaboration et la rédaction du livret :

- Professionnels centre SLA APMH
- 1 représentant d'association d'aide à la personne,
- 1 médecin coordinateur d'un réseau SLA PACA
- Des aidants

Journées d'information

- Les centres SLA
- Les salariés de l'ARSLA

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe)

- Prestataires des aides techniques
- Pour la création du livret :
 - 1 infographiste
 - 1 imprimeur/ routeur

Responsables actions et groupe de travail

- Pr Claude Desnuelle (animateur de la filière FILSLAN)
- Mme Christine Tabuenca (directrice générale ARSLA)
- Mr Philippe Benjamin (membre du bureau ARSLA)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Identifier les intervenants terrain
- Réunir un groupe de travail avec toutes les spécificités
- Choisir les aidants familiaux les plus adaptés à cette réalisation

- Ne pas être trop percutant dans les écrits pour ménager les différents stades de la maladie

Leviers

- Mise en commun des annuaires des professionnels de terrain de l'ARSLA/Centre SLA
- Tous les acteurs encadrant cette pathologie sont conscients des difficultés rencontrées par les aidants familiaux et sont motivés pour les aider, les soutenir et mieux les accompagner.

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Réunion aidants/patients/Centre SLA/ARSLA	Location salle	200€ x 18	3 600€
Formation des professionnels de terrain	3 formations : à raison de 30 participants au total. Uniquement frais de transport	300€ x 30	9 000€
Relecture par un prestataire spécialisé dans la remise en forme des textes (édition)	Frais prestataire		3000€
Infographie	Maquettiste		3840€
Impression + livraison 18 centres	8 000 exemplaires 32 pages format A5 quadri devis à l'appui		2520€
Total TTC			21 960 €

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	2017	2018	2019	2020
PHASE 1 : Organisation de rencontres Patients / aidants familiaux / Centre SLA / réseau SLA / ARSLA												
1.1. Préparation et organisation des rencontres.					X	X	X	X	X	X	X	X
2.2. Envoi des invitations à ces rencontres par les structures de soins de l'association afin de mobiliser le plus grand nombre de personnes					X	X	X	X	X	X	X	X
PHASE 2 : Formation du personnel de terrain												
2.1. Organisation de 2 formations par thématique et par trimestre dans les locaux de l'ARSLA					X	X	X	X	X	X	X	X
2.2. Diffusion d'un certificat d'aptitude à l'utilisation des aides techniques à la fin de chaque formation.					X	X	X	X	X	X	X	X
2.3. Développement d'autres types de formation en s'appuyant sur les résultats de l'enquête en cours.									X	X	X	X
PHASE 3 : Création et diffusion du livret d'accompagnement des aidants												
2.1 Cadrage					X	X						
2.2. Rédaction du volet 1 « Prendre soin de soi »						X	X	X				
2.3. Rédaction du volet 2 « Prendre soin de l'autre »						X	X	X				
2.4. Diffusion du guide aux aidants lors des consultations									X	X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Enquête de satisfaction auprès des participants aux rencontres et aux formations
- Enquête de satisfaction à la fin du livret

Critères d'évaluation

- Analyse des retours de l'enquête de satisfaction
- Faire lire à des aidants extérieurs à la réalisation du livret afin de recueillir leur appréciation
- Degré de mobilisation sur les formations réalisées

Indicateurs d'évaluation

- Nombre de rencontres réalisées sur l'ensemble du territoire
- Nombre de participants aux rencontres
- Nombres de formations aux aides techniques réalisées
- Nombres d'inscription aux formations
- Nombre de personnes sollicités
- Taux de satisfaction >60%
- Nombre de personnes ayant reçu le livret

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Livret téléchargeable sur le portail FILSLAN avec possibilité d'interactivité entre le comité de pilotage et les aidants sur des précisions complémentaires. Il pourrait être aussi développé sur une application iPhone et Android

AXE 3 : FICHE ACTION N°2 : Création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA

ARGUMENTAIRE

- Les résultats préliminaires d'une enquête réalisée par la filière FILSLAN³⁸ montrent que les professionnels des centres SLA expriment des besoins de formation spécifiques.
- Une réflexion menée lors de l'atelier formation organisée dans le cadre des Journées de Coordination de Lille 2008 avait conduit à la nécessité **d'améliorer les compétences soignantes au chevet du patient** ainsi que de **favoriser les partenariats et les collaborations avec la ville, facteurs nécessaires au maintien du patient à domicile**. Les projets à venir de formation sont **tournés vers le secteur libéral** (pour 30% des centres), **vers les structures de soins** (gastroentérologue, pneumologue, autres spécialités médicales), **urgences, réseaux de soins palliatifs ou unités de soins palliatifs** (pour 20% d'entre eux)³⁹, mais également les **prestataires** (matériel, ventilation, nutrition) notamment pour les raisons suivantes :
 - **Méconnaissance de la SLA par les médecins de ville** ce qui conduit à des retards de diagnostic ;
 - **Suivi des patients SLA pouvant s'avérer chronophage, complexe et anxiogène notamment pour les professionnels d'autres spécialités médicales hospitalières** ou intervenant au domicile du patient non formés à la prise en charge de cette pathologie lourde ;
 - **Ouverture à d'autres connaissances afin de favoriser le partage d'informations** dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire.
- La mise en place d'un dispositif de formation répond à un triple besoin de :
 - Consolider et harmoniser les savoir-faire et compétences des professionnels impliqués dans le parcours de soins notamment ceux du domicile et partenaires associés (autres spécialités médicales, prestataires de matériels) ;
 - Améliorer les relations ville-hôpital par le partage et la diffusion des connaissances et expertises cliniques en termes de prise en charge des patients SLA ;
 - Permettre aux professionnels de mieux appréhender l'annonce du diagnostic, la mise en place d'aides, de suppléances vitales.
- L'enquête réalisée par la filière FILSLAN⁴⁰ recense l'existant en termes de formateurs vacataires et de formations sur la SLA dans les écoles, instituts et universités. La filière propose de poursuivre les actions déjà engagées et de développer un dispositif de e-learning pour améliorer la formation des professionnels de santé.

³⁸ Enquête n°3 : recensement des formateurs occasionnels et des formations existantes.

³⁹ Atelier « Pratiques de formation dans les centres SLA : état des lieux et perspectives ». Journées de la Coordination, Lille 2008

⁴⁰ Enquête n°3 : recensement des formateurs occasionnels et des formations existantes

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Recenser l'existant en termes de formateurs, formations existantes et adapter ces formations à un public ciblé (professionnels de ville, prestataires, ...) ;
- Créer un listing de professionnels formateurs vacataires pour la filière FILSLAN ;
- Solliciter ces professionnels pour construire un dispositif de formation e-learning en utilisant les ressources pédagogiques existantes (formation existante, fiche et vidéos des KIT METIER)

Objectifs quantitatifs

- Mettre en place un dispositif test de e-learning type SPOC (Small Private Online Courses) en organisant une première session de formation test la première année avec une région pilote (PACA) avant déploiement progressif national avec 2 sessions par an. Chaque session sera ouverte pendant 3 mois avec une connexion libre pendant cette période.
- Former par cohorte de 10 professionnels dans le cadre de cette première session (cohorte selon catégorie de professionnels) selon profil professionnel.

DESCRIPTION DE L'ACTION

Il s'agit de développer un dispositif de e-learning type SPOC, d'abord sur une plateforme test puis déploiement progressif sur une plateforme définitive selon les besoins. Proposer un dispositif de formation e-learning sous la forme de parcours pédagogiques constitués d'un module général (tronc commun quel que soit le groupe de formation) et de modules thématiques (selon profil professionnel) en fonction des besoins de l'apprenant.

PHASE 1 : Planification du dispositif

- 1.1. Exploiter les résultats de l'enquête (recensement des formateurs et actions de formations)
 - Recenser les formations existantes
 - Recenser les supports existants
- 1.2. Constituer un comité de pilotage : chef de projet de la filière et 12 formateurs volontaires des centres SLA
- 1.3. Organiser des réunions avec les formateurs des centres sur l'élaboration de parcours personnalisés selon le public visé avec des ressources communes et des ressources spécifiques
- 1.4. Organiser une session de formation à distance pour les formateurs sur la scénarisation d'un module de formation et à son intégration sur Moodle

PHASE 2 : Mise en œuvre du dispositif

- 2.1 Créer les modules de e-learning sur la plateforme Moodle d'ACTION FOAD (plateforme test) : construire des parcours pédagogiques interactifs (enchaînement des modules, ressources complémentaires, autoévaluation sous la forme de quizz centrée sur le contenu). Plusieurs modules seront proposés selon le type de cohorte, chaque module étant constitué de 4 à 5 cours d'une durée n'excédant pas 20 min
 - Module Information générale sur la SLA
 - Module Atteinte respiratoire
 - Module nutrition

- Module Ethique
- Module Accompagnement professionnel (aménagement du domicile, communication, démarches sociales, ETP, usure professionnelle)
- Module accompagnement de l'entourage (manutention, positionnement, démarches sociales, usure des aidants)

2.2. Créer les quizz et les questionnaires d'évaluation des contenus pédagogiques à la fin de chaque module

2.3. Mettre à disposition des outils d'échanges : un forum par module

PHASE 3 : Déploiement du dispositif dans une région pilote : la région PACA

3.1. Sensibiliser les professionnels des centres et partenaires, prestataires et professionnels de ville sur la mise en place de ce dispositif et selon les besoins identifiés au préalable

3.2. Constituer les cohortes selon profil professionnel

3.3. Inscrire les utilisateurs

3.4. Ouvrir la session de formation

PHASE 4 : Evaluation du dispositif

4.1. Evaluer le dispositif de formation à chaud (à la fin de chaque module portant sur les modalités de formation, satisfaction des apprenants sur la formation) et à froid (4 mois après la formation, impact de la formation en situation professionnelle)

4.2. Apporter des corrections au dispositif selon les résultats des évaluations

4.3. Faire une synthèse et diffuser cette synthèse auprès des centres et réseaux SLA et partenaires identifiés

PHASE 5 : Pérennisation du dispositif (en fonction des résultats de l'évaluation)

5.1. Organiser une session de formation avec les formateurs de la phase test sur le tutorat d'autres formateurs

5.2. Déployer le dispositif à l'ensemble des centres SLA et partenaires associés dans la prise en charge des patients

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser :

Comité de Pilotage

- Pilotage de l'action : chef de projet de la filière FILSLAN
- Mme Christine Tabuenca (Directrice générale ARSLA)
- Six formateurs des centres recensés à l'aide du questionnaire et volontaires pour participer à la mise en place de ce dispositif

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe) : STRATICE (plateforme FOAD)

Responsables actions et groupe de travail :

- Pr Claude Desnuelle (animateur de la filière FILSLAN)
- Mme Christine Tabuenca (Directrice Générale de l'ARSLA)
- Mme Frédérique Tripault (chef de projet FILSLAN)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés :

- Plateforme Moodle : paramétrage difficile nécessitant une formation au préalable de l'administrateur
- Nécessité pour l'apprenant d'avoir une connexion internet
- Isolement de l'apprenant lié aux modalités de formation et nécessité de trouver du temps pour se connecter (autonomie et motivation).

Leviers :

- **Phase test en région PACA, ressources identifiées**, centre de Nice et APHM car identification des professionnels et partenaires associés extérieurs aux centres) pour former les professionnels impliqués dans le parcours de soins des patients SLA avec une enquête des besoins de formation au préalable. **déplacement plus simple à organiser le cas échéant**
- **Implication des formateurs souhaitant développer ce dispositif de e-learning**
- Accompagnement dans la démarche afin de tester la mise en ligne de la formation avant un déploiement FOAD progressif
- Médiatisation des supports existants pour rendre le plus attractif possible le parcours de formation. Flexibilité et adaptabilité selon les disponibilités de l'apprenant (heure, lieu) ;
- Auto-évaluation en cours et en fin de formation selon le parcours mis en place avec correction immédiate.

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Hébergement des modules sur action FOAD	Abonnement d'un an	Devis Société STRATICE Annexe 10	840€
Administration des parcours de formation et des utilisateurs			500€
Formation et accompagnement des référents et du chef de projet	Formation et accompagnement à distance base 6 personnes		7200€
Médiatisation des ressources pour création des modules sur Moodle	Conception d'un diaporama sonorisé 1600 euros HT, base 24 cours		38400€
Assistance à maitrise d'ouvrage			2400€
Formation des formateurs au tutorat			1200€
Total HT			50 540€
Total TTC			60 648€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août -16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	mars-17	Avri- 17	Oct - 17	Dec-17	2018	2019	2020
PHASE 1 : Développement et mise en place du dispositif															
1.1. Exploiter les résultats de l'enquête (recensement des formateurs et actions de formations)	X	X	X	X	X										
1.2. Constituer un comité de pilotage			X	X	X										
1.3. Travailler avec les formateurs des centres sur l'élaboration de parcours personnalisés selon le public visé avec des ressources communes et des ressources spécifiques à partir des formations et supports existants					X	X	X								
1.4. Former les formateurs à la scénarisation d'un module de formation et à son intégration sur Moodle							X								
PHASE 2 : Mise en œuvre du dispositif															
2.1. Créer les modules de e-learning sur la plateforme Moodle action FOAD: médiatiser les contenus, construire les parcours pédagogiques interactifs							X	X	X						
2.2. Créer les quizz et les questionnaires d'évaluation des contenus pédagogiques à la fin de chaque module							X	X	X						
2.3. Mettre à disposition des outils d'échanges : un forum par module							X	X	X						
PHASE 3 : Déploiement du dispositif en région PACA															
3.1. Sensibiliser les professionnels des centres et partenaires, prestataires et professionnels de ville sur la mise en place de ce dispositif et selon les besoins identifiés au préalable							X	X	X						
3.2. Constituer les cohortes selon profil professionnel										X					
3.3. Inscrire les utilisateurs										X					
3.4. Ouvrir la session de formation										X					
PHASE 4 : Evaluation du dispositif															
4.1. Evaluer le dispositif de formation à chaud et à froid											X				
4.2. Apporter des corrections au dispositif selon les résultats des évaluations											X	X			

4.3. Faire une synthèse et diffuser cette synthèse auprès des centres et réseaux SLA et partenaires identifiés												X			
PHASE 5 : Pérennisation du dispositif (en fonction des résultats de l'évaluation)															
5.1. Former les formateurs de la phase test au tutorat													X	X	X
5.2. Déployer le dispositif à l'ensemble des centres SLA et partenaires associés dans la prise en charge des patients													X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation :

- Questionnaires d'évaluation à froid et à chaud intégré à la formation

Critères d'évaluation :

- Evaluation à chaud sur le contenu de la formation
- Evaluation à froid à 4 mois de la formation sur l'acquisition des connaissances et leurs transferts en situation professionnelle

Indicateurs d'évaluation :

- Taux de satisfaction > 60% aux deux évaluations.

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Proposer des classes inversées pour les professionnels des centres avec prise de connaissance des ressources sur la plateforme puis étude de cas en présentiel ou en visioconférence ;
- Proposer un parcours d'intégration des nouveaux arrivants dans les centres SLA: rendre obligatoire ces actions de formation via le e-learning.

AXE 3 : FICHE ACTION N° 3 : Elaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA.

ARGUMENTAIRE

- Dans les maladies invalidantes et de pronostic vital court comme la SLA, la multiplicité des acteurs tout au long de l'évolution (PNDS SLA 2015) rend le **parcours de santé difficile et chaotique**. Particulièrement le recours inapproprié à des hospitalisations longues et l'épuisement des aidants familiaux et professionnels en est un constat courant, ce qui a **d'importantes conséquences pour le patient et sa famille** qui ont le sentiment d'abandon et pour la société par les surcoûts générés.
- Si toutes les études font ce constat, les **solutions sont difficiles à mettre en œuvre**, surtout en raison de la **méconnaissance de ce parcours**.
- Il est donc **urgent et indispensable** de **mieux connaître le parcours de soins, les facteurs de risques à l'origine des ruptures et le rôle d'une coordination active** qui apparaît comme une des solutions. Le rôle du coordinateur de soins est d'assurer une cohérence et un déroulé harmonieux et coopératif entre tous les acteurs pour améliorer la prise en charge des patients SLA.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- L'objectif principal est **développer les outils** pour cette formation destinée aux coordinateurs de soins des centres SLA, des réseaux ressources ou territoriaux, des HAD et service de proximité.
- L'objectif secondaire est d'évaluer **l'impact de cette formation qualitativement sur les patients et leur famille (satisfaction), et quantitativement sur les risques de rupture et les hospitalisations non programmées**

Objectifs quantitatifs

- Cette formation doit durer une année, pour former entre 15 et 20 coordinateurs
- La formation fait l'objet sur un échantillon de coordinateurs formés d'une évaluation quantitative de l'impact (nombre d'hospitalisations non programmées, d'admission aux urgences, durée des séjours).

DESCRIPTION DE L'ACTION

Pour ces deux thématiques (développement des outils et évaluation de l'impact de la formation), il nous faudra obtenir un consensus sur les outils de formation, élaborer ces outils, former les coordinateurs, mesurer l'impact de cette formation.

PHASE 1 : Cadrage

- 1.1. Mettre en place un groupe de réflexion autour de cette thématique
- 1.2. Définir le format de la formation, ses objectifs et ses participants

PHASE 2 : Création des modules de formation par le groupe de travail

- 2.1. Création du fond
- 2.2. Mise en forme

PHASE 3 : Test de la formation

- 3.1. Test de la formation sur un panel de 50 patients et 100 aidants, sur trois régions (centre SLA, réseaux, HAD).
- 3.2. Mesure d'impact
- 3.3. Retravail des outils si nécessaire

PHASE 4 : Déploiement

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser

Un groupe de travail national comprenant :

- Un référent de chaque structure
- Un représentant de l'HAS
- Un représentant d'une des ARS (représentant DIM pour les données hospitalières)
- Un représentant des associations de patients
- Un spécialiste de la formation
- Un représentant de la filière
- Deux étudiants méthodologistes statisticiens (BAC + 5, mathématiques appliqués)

Moyens

- Outils d'élaboration du programme (power point, film).
- Des vidéo conférences seront nécessaires pour éviter des déplacements fréquents.

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe) :

- Statisticien, méthodologiste (Dr Bensimon, APHP), spécialiste ontologie (LIMICS Paris VI, INSERM_S1142)

Responsables actions et groupe de travail :

- Pr Vincent Meininger (réseau IDF)
- Mme Valérie Cordesse (réseau IDF)
- Pr Claude Desnuelle (animateur filière FILSLAN)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés

- Nous avons levé récemment le dernier obstacle qui est celui des outils d'évaluation puisque le programme en développement avec le LIMICS a permis de pratiquement finaliser ces outils qui doivent faire l'objet maintenant d'une validation interne et externe.

Leviers

- Expérience de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans le cadre du master2 de « Coordination du parcours de soins » à Paris VI en collaboration avec l'IHU-A-ICM (www.coorpas.fr)
- Nécessité de mettre en place cette action soulignée par l'ensemble des professionnels de la filière

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Réunions téléphoniques de cadrage (12 personnes, 3 réunions)	3 Réunions téléphoniques de 03h00	Forfait orange prestataire	100€
Outils et support de formation	Matériel		4500€
Outils d'analyse de l'impact de la formation	Cahier de recueil des données, logiciel d'analyse de contenu		3500€
Analyse statistique des paramètres d'évaluation	Temps personnel étudiant master 2 Mathématiques appliquées 2 stages 6 mois analyse de contenu, analyse statistiques	DRH CHU de Nice Gratification temps complet 554, 40 € / mois	6600€
Total			14 700€

CALENDRIER INDICATIF

Déroulé de l'action	Mai-16	juin.-16	juil.-16	août.-16	Sept-16	oct-16	Nov-16	Dec-16	Fev -17	mars-17	sept-17	Oct-17	Dec-17	2018	2019	2020
PHASE 1 : Cadrage																
1.3. Mettre en place un groupe de réflexion autour de cette thématique					X	X	X									
1.4. Définir le format de la formation, ses objectifs et ses participants					X	X	X									
Phase 2 : Création des modules de formation																
2.1. Création du fond								X	X							
2.2. Mise en forme								X	X							
Phase 3 : Test de la formation																
3.4. Test de la formation sur un panel de 10 personnes, obtention des indicateurs de coordination										X	X					
3.5. Mesure d'impact												X	X			
Phase 4 : Déploiement																

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation de l'impact de la coordination

- Index de coordination développé avec le LIMICS à partir de la base événementielle du réseau SLA IDF en collaboration avec l'IHU-A-ICM
- Mesure de l'échelle de qualité de vie et de fardeau des aidants à travers une enquête de satisfaction
- PMSI (hospitalisations, DMS)

Critères d'évaluation

- Mesure de l'impact de la formation en analysant les indicateurs de coordination avant et après formation

Indicateurs d'évaluation

- Différence significative en ANOVA des scores obtenus avant et après formation en tenant compte d'un effet centre (covariates en ONCOVA) et des hospitalisations et urgences avant et après formation
- Sur les familles et les aidants : qualité de vie, satisfaction
- Nombre de coordinateurs formés sur 1 an

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Pérennisation de la formation

AXE 3 : FICHE ACTION N°4 : Revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA

ARGUMENTAIRE

- Le site de la filière est accessible à l'adresse suivante : (<http://portail-sla.fr>). Ce site, créé en 2010, a été entièrement reconstruit et actualisé en 2015 et comporte un accès « grand public » et un accès « privé » accessible par mot de passe à l'ensemble des professionnels des Centres et réseaux SLA dont la liste est tenue actualisée notamment à l'occasion des Journées Nationales Annuelles FILSLAN . Elle inclut également les médecins des spécialités médicales partenaires participants à l'activité avec les centres, les médecins et personnels des services hospitaliers SSR cités pour leur activité SLA, les personnels des réseaux de soins SLA dédiés et des services CHU ultra-marins impliqués dans la prise en charge de la SLA.
- La partie ouverte est destinée à la diffusion d'informations pour tout public et comprend notamment les informations suivantes :
 - FAQ : la SLA en 100 questions
 - La liste des associations de patients couvrant le territoire national,
 - Des adresses utiles
 - Des documents à destination des patients, des aidants et autre public
 - La liste des centres et réseaux SLA, liste des structures de répit, liste des centres OM
 - Des Informations sur les Journées de la filière
 - Actualités recherche
 - Annonces événements
- La partie professionnelle du site, accessible avec identifiant et mot de passe, a pour objet :
 - La mise en ligne d'un annuaire actualisé des professionnels : acteurs des centres SLA métropolitains et centres ultra marins, disciplines partenaires
 - La mise en ligne de kits métier et procédures de soins consensuelles
 - La mise en ligne de toutes les versions électroniques des cahiers de la coordination devenu cahier de la filière en 2016, concaténation de tous les comptes rendus et fiches diverses des ateliers professionnels et transversaux
- Le contenu du site est régulièrement alimenté par les centres SLA (fiches techniques, actualités diverses (journées d'information et formation diverses organisées par les centres, congrès), formations diverses organisées dans les centres, résumés de recherche).

Deux constats importants parviennent cependant des centres et partenaires associés :

- La méconnaissance pour la plupart de l'ensemble des informations disponibles sur le site
- Le manque d'exploitation des informations du site : audit des connexions

Il est donc important que la filière mette en place une action de revalorisation et d'amélioration de l'exploitation de son site internet afin de mieux valoriser la très grande richesse de son contenu.

OBJECTIFS

Objectifs qualitatifs

- Améliorer le référencement du portail SLA dans les moteurs de recherche ainsi que sa visibilité,
- Evaluer de façon exhaustive la fréquentation du portail afin d'améliorer son contenu,
- Valoriser les documents du site en les « relookant » afin d'améliorer sa fréquentation et le partage de son contenu auprès des centres et professionnels de santé, des associations, des patients et aidant et autre public (secteur médico-social et social, institutions, service à la personne),
- Faire évoluer le portail SLA selon les besoins vers un site mobile.

Objectifs quantitatifs

- Augmenter le nombre de visiteurs pour le portail SLA
- Tracer les connexions afin d'avoir des statistiques sur :
 - Nombre de visiteurs uniques et localisation (adresse IP)
 - Nombre de pages vues, nature des pages vues
 - Durée moyenne des visites
 - Mots clés utilisés
 - Technologie utilisée pour accéder au site (matériel, navigateur)
- Développer un outil Responsive Design fonction des statistiques de connexion permettant d'accéder au site de la filière à partir de son mobile.

DESCRIPTION DE L'ACTION

PHASE 1 : Garantir la traçabilité des connexions

- 1.1. Mettre en place l'outil Google Analytics qui permet d'évaluer de façon exhaustive la fréquentation du portail
- 1.2. Intégrer en bas de chaque page un marqueur Tag HTML afin de comptabiliser le trafic généré
- 1.3. Redéfinir le lien URL de chaque page
- 1.4. Effectuer un suivi des connexions mensuel et exploiter les données
- 1.5. Exporter et traiter ces données qui seront exploitées en fin d'année lors de la revue de la filière dans un objectif d'optimisation du site

PHASE 2 : Valoriser le portail et son contenu

- 2.1. Mettre en place un groupe de travail mixte (patients / professionnels) ayant pour objectif d'optimiser régulièrement le contenu du site
- 2.2. Proposer une maquette de reformatage visuel pour les documents rédigés par les centres
- 2.3. Reprendre tous les documents du site (public et professionnel) avec comme support visuel la maquette
- 2.4. Intégrer ces documents relookés dans le portail
- 2.5. Proposer une version réduite et plus attractive du PNDS en format A5 à destination du grand public téléchargeable à partir du site
- 2.6. Mettre en place un questionnaire de satisfaction à l'attention des usagers du site

PHASE 3 : Développement d'un site mobile

3.1. Exploiter les données des enquêtes de satisfaction et de connexion notamment l'outil utilisé pour se connecter (fréquence et suivi mensuel)

3.2. Développer un outil Responsive Design en fonction des statistiques de connexion (technologie utilisée pour accéder au site). Cet outil permet en effet d'offrir plus de réactivité au site web qui s'adapte alors aux différentes résolutions d'écrans disponibles. Il universalise l'affichage d'un site web en utilisant les nouvelles règles et propriétés de CSS 3 (media Queries, micro formats...), acceptées par la grande majorité des navigateurs.

3.3. Pérenniser le site mobile

ACTEURS ET MOYENS IMPLIQUES

Ressources humaines à mobiliser :

- Groupe de travail piloté par le chef de projet de la filière FILSLAN, un représentant de chaque catégorie professionnelle, des aidants

Prestataires sollicités (internes à l'établissement de santé ou externe) :

- Télémédecine Technologie : mise en place des Tag HTML et développement de l'outil Responsive Design
- Société Handelse : relookage des documents.

Responsables actions et groupe de travail :

- Pr Claude Desnuelle (animateur de la filière FILSLAN)
- Mme Frédérique Tripault (chef de projet FILSLAN)

DIFFICULTES ET LEVIERS

Difficultés :

- Le développement de l'outil Responsive Design demande une restructuration du portail notamment de son contenu (fiches en format PDF) afin de pouvoir adapter tout type de contenu aux écrans des différents mobiles.

Leviers :

- Le contenu du site est jugé complet et conséquent par tous (professionnels des centres et partenaires associés, associations)

COÛT ESTIME

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Prestation Télémédecine Technologies			
Ouverture du compte Google Analytics et mise en place d'un marqueur Tag HTML en bas de chaque page	Informatique Inclus dans la part fixe maintenance du portail SLA	Contrat Maintenance Télémédecine Technologies	0€
Développement d'un outil Responsive Design (selon exploitation des statistiques de connexion)		Estimation Télémédecine Technologies	8000€
Sous total I HT			8000€
Sous Total I TTC			9600€
Prestation Handelse			
Remise en forme des fiches techniques (200 pages)	Création graphique Illustrations Corrections	Devis Société Handelse annexe 11	15 000 € HT
Remise en forme du PNDS version synthétique et illustrée à destination des MDPH, institutions	Création graphique Illustrations Remise en format A5 Corrections Préparation des fichiers PRINT		1 850 € HT
Sous total II HT			16 850€
Sous Total II TTC			20 220€
Total (sous total I + II)			29 820 €

CALENDRIER INDICATIF

<i>Déroulé de l'action</i>	<i>Mai-16</i>	<i>juin-16</i>	<i>juil.-16</i>	<i>août-16</i>	<i>Sept-16</i>	<i>oct-16</i>	<i>Nov-16</i>	<i>Dec-16</i>	<i>1^{er} sem-17</i>	<i>2^e sem-17</i>	<i>2018</i>	<i>2019</i>	<i>2020</i>
PHASE 1 : Garantir la traçabilité des connexions													
1.1 Mettre en place l'outil Google Analytics	X												
1.2 Intégrer en bas de chaque page un marqueur Tag HTML afin de comptabiliser le trafic généré.	X												
1.3 Redéfinir les liens URL de chaque page	X												
1.4 Effectuer un suivi des connexions et exploiter les données	X	X	X	X	X								
PHASE 2 : Valoriser le portail et son contenu													
2.1. Mettre en place un groupe de travail mixte (patients / professionnels) ayant pour objectif d'optimiser régulièrement le contenu du site						X							
2.2. Proposer une maquette de reformatage visuel pour les documents rédigés par les centres						X							
2.3. Reprendre tous les documents du site (public et professionnel) avec comme support visuel la maquette						X	X	X					
2.4. Intégrer ces documents relookés dans le portail							X	X					
2.5. Proposer une version réduite et plus attractive du PNDP en format A5 à destination du grand public téléchargeable à partir du site								X					
2.6. Mettre en place un questionnaire de satisfaction à l'attention des usagers du site								X					
PHASE 3 : Développement d'un site mobile													
3.1. Exploiter les données des enquêtes de satisfaction et de connexion notamment l'outil utilisé pour se connecter (fréquence et suivi mensuel)									X				
3.2. Développer un outil Responsive Design en fonction des statistiques de connexion (technologie utilisée pour accéder au site).										X			
3.3. Pérenniser le site mobile										X	X	X	X

SUIVI ET EVALUATION

Outils d'évaluation

- Outil statistique de connexion de Google Analytics

Critères d'évaluation

- Nombre de visiteurs uniques et localisation (adresse IP)
- Nombre de pages vues, nature des pages vues
- Mots clés utilisés
- Technologie utilisée pour accéder au site (matériel, navigateur)

Indicateurs d'évaluation

- Taux de visiteurs mensuel
- Fréquence des pages visitées
- Durée moyenne des visites
- Répartition des visiteurs en %
 - Type de visiteurs
 - Localisation des visiteurs
- Satisfaction des utilisateurs du site en % (taux > à 60%)

PISTES D'APPROFONDISSEMENT DE L'ACTION

- Réaliser une newsletter en version emailing permettant l'intégration de liens vers les pages du portail SLA présentant de nouvelles informations.

C. CALENDRIER ET BUDGET DU PLAN D'ACTION

a. Calendrier indicatif qui peut être complété en cas de pluri annualité de la réalisation de certains actions

ACTIONS			2016												2017	2018	2019	2020
			Janv	Fev	Mar	Avri	Mai	Juin	Juil	Aout	Sept	Oct	Nov	Dec				
Axe 1	Action 1 : aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa	Phase 1																
		Phase 2																
		Phase 3																
		Phase 4																
	Action 2 : harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer	Phase 1																
		Phase 2																
	Action 3 : accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur	Phase 1																
		Phase 2																
		Phase 3																
	Action 4 : améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé	Phase 1																
		Phase 2																
	Action 5 : favoriser la mise en place de RCP au niveau	Phase 1																
		Phase 2																
	Action 6 : améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins	Phase 1																
		Phase 2																

ACTIONS		2016												2017	2018	2019	2020
		Janv	Fev	Mar	Avri	Mai	Juin	Juil	Aout	Sept	Oct	Nov	Dec				
Axe 2	Action 1 : améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière	Phase 1															
		Phase 2															
		Phase 3															
		Phase 4															
		Phase 5															
		Phase 6															
	Action 2 : améliorer la coordination des études thérapeutiques	Phase 1															
		Phase 2															
		Phase 3															
Axe 3	Action 3 : soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement	Phase 1															
		Phase 2															
		Phase 2															
	Action 1 : amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA	Phase 1															
		Phase 2															
		Phase 3															
		Phase 1															
		Phase 2															
	Action 2 : création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA	Phase 3															
		Phase 4															
		Phase 5															
		Phase 1															
		Phase 2															
	Action 3 : élaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA	Phase 3															
		Phase 4															
	Action 4 : revaloriser et améliorer l'exploitation du portail SLA	Phase 1															
		Phase 2															
		Phase 3															

b. Budget prévisionnel

PART FIXE 2016

I. Equipements

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Prestation Télémédecine Technologies	Maintenance du site de la filière : http://portail-sla.fr/	Contrat annuel	3264€
Prestation AccesMan	Intégration du dispositif Head Pilot Online	Contrat	1055€
Achat d'une pieuvre audioconférence		Devis	390€
Total			4 709€

II. Personnels

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Poste animateur	10% salaire brut	Direction des Affaires médicales CHU de Nice	7100€
Poste chef de projet	Poste 1ETP Salaire brut et charges patronales	Direction des ressources Humaines CHU de Nice	38890€
Poste secrétaire	Poste 1ETP Salaire brut et charges patronales	Direction des ressources Humaines CHU de Nice	48150€
Total			94 140€

III. Prestations de service externes

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Communication	Edition cahier des journées Annuelles de la filière version électronique	Direction de la communication	2500€
Société ALCIMED	Accompagnement de la filière dans l'optimisation de son plan d'actions	Contrat	13 200€
Total			15 700€

IV. Missions

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Frais de déplacement personnel filière	Réunion COPIL, Groupe permanent, CNSA, groupe de travail, réseau européen	Direction des Ressources Humaines (personnel non médical) Direction des Affaires médicales (Personnel médical)	7600€
Organisation des Journées Annuelles de la Filière	JNA 2016 Montpellier les 30 juin et 1 ^{er} juillet Prestataire société Handelse : frais d'organisation et de coordination, restauration, hôtellerie	Contrat selon procédure MAPA	96060€
Location de salle	Amphi + 4 salles Faculté de Médecine de Montpellier	Convention avec la faculté de Médecine de Montpellier	5688€
Organisation des Deuxièmes Journées de la recherche	JR2SLA 2016 les 18 et 19 Octobre 2016 à l'ICM Paris Prestataire société Handelse : frais d'organisation et de coordination, restauration, hôtellerie	Contrat selon procédure MAPA	17598€
Total			126 946€
Coût complet(€)			241 495€

FRAIS DE GESTION

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Hôpital	15 % du budget		36 224,7€
Budget prévisionnel part fixe (€)			277 719,7€
Reliquat dotation DGOS filière 2015 : 262 668€			
Dotation DGOS filière 2016 (non encore notifié) : 214 048€			

PART VARIABLE PAR ACTIONS

AXE 1 - Action 1 : Aider les centres SLA dans le recueil des données dans la BNDMR et au déploiement de BaMaRa

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Prestation société	Développement logiciel	Prix communiqué Télémedecine Technologies	18150€
Télémedecine Technologies	Gestion de projet		4500€
Création du logiciel connecteur pour récupérer l'historique	Assurance qualité		750€
Total HT			23 400€
Total TTC			28 080€

AXE 1 - Action 2 : Harmoniser le maillage territorial avec l'Outre-Mer (action relevant d'un cadre national)

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Visite ponctuelle Guadeloupe et Martinique	Frais de déplacement et hébergement 1 nuit	Tarif AIR FRANCE	2450€
Visite ponctuelle La Réunion	Frais de déplacement et hébergement 1 nuit	Tarif AIR FRANCE	2474€
Total			4 924€

AXE 1 - Action 3 : Accompagner la mise en place des techniques NGS dans l'exploration génétique moléculaire des maladies du neurone moteur

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (dec 2016 à dec 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Cout temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	Direction des ressources Humaines CHU de Nice	7760€
Total			7 760€

AXE 1 - Action 4 : Améliorer la gestion des situations d'urgence vitales et directives anticipées grâce à l'usage du dossier médical partagé (DMP) (action relevant d'un cadre national).

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (dec 2016 à dec 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Cout temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	Direction des ressources Humaines CHU de Nice	7760€
Missions	Frais de déplacement et hébergement 17 centres		7310€
Total			15 070€

AXE 1 - Action 5 : Favoriser la mise en place de RCP au niveau national (action relevant d'un cadre national)

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Logiciel de RCP commun SLA spécifique retenu par la Filière MARlh	Création de la fiche, maintenance	Filière MARlh	30000€
Total			30 000€

AXE 1 - Action 6 : Améliorer la prise en charge globale en développant des alternatives aux réseaux de soins (action relevant d'un groupe de travail inter filière).

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
			0€
Total			0 €

AXE I - TOTAL	85 834 €
----------------------	-----------------

AXE 2 – Action 1 : Améliorer la coordination des acteurs de recherche de la filière et notamment la collaboration entre les centres SLA et les acteurs de la recherche fondamentale.

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Recrutement chargé de mission 0,25 ETP sur 1 an (dec 2016 à dec 2017)	Personnel poste ingénieur hospitalier 1 ^{er} échelon contractuel : 1764 Cout temps plein : 1766,14 € brut/mois Charge patronale : 814,71 €	DRH CHU de Nice	7760€
Total			7 760€

AXE 2 Action 2 : Améliorer la coordination des études thérapeutiques dans les centres afin notamment de faciliter l'inclusion des patients dans les essais thérapeutiques.

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Soutien d'un ingénieur qualité indépendant à la rédaction du cahier des charges, procédure d'évaluation	Personnel (30 jours de missions)	Estimation société de conseil, coût chargé	8000€
Total			8 000€

AXE 2 - Action 3 : Soutien de la filière à la mise en place de la banque ADN SLA et incitation des centres SLA à y contribuer activement

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Soutien d'un ingénieur qualité recherche à la coordination de la mise en route de la banque au sein de l'ensemble des centres SLA	Personnel (30 jours de missions)	Estimation société de conseil, coût chargé	8000€
Total			8 000€

AXE II - TOTAL	23 760€
-----------------------	----------------

AXE 3 - Action 1 : Amélioration de l'information et de la formation des patients, des aidants familiaux et des professionnels intervenants au lieu de vie des patients SLA

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Réunion aidants/patients/Centre SLA/ARSLA	Location salle	200€ x 18	3600 €
Formation des professionnels de terrain	3 formations : à raison de 30 participants au total. Uniquement frais de transport	300€ x 30	9000 €
Relecture par un prestataire spécialisé dans la remise en forme des textes (édition)	Frais prestataire		3000€
Infographie	Maquettiste		3840€
Impression + livraison 18 centres	8 000 exemplaires 32 pages format A5 quadri devis à l'appui		2520€
Total TTC			21 960€

AXE 3 - Action 2 : Création d'un outil de e-learning pour améliorer la formation des professionnels et partenaires impliqués dans le parcours de soins des patients SLA.

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Hébergement des modules sur action FOAD	Abonnement d'un an	Devis Société STRATICE Annexe 10	840€
Administration des parcours de formation et des utilisateurs			500€
Formation et accompagnement des référents et du chef de projet	Formation et accompagnement à distance base 6 personnes		7200€
Médiatisation des ressources pour création des modules sur Moodle	Conception d'un diaporama sonorisé 1600 euros HT, base 24 cours		38400€
Assistance à maitrise d'ouvrage			2400€
Formation des formateurs au tutorat			1200€
Total HT			50 540€
Total TTC			60 648€

AXE 3 - Action 3 : Elaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA.

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Réunions téléphoniques de cadrage (12 personnes, 3 réunions)	3 Réunions téléphoniques de 03h00	Forfait orange prestataire	100€
Outils et support de formation	Matériel		4500€
Outils d'analyse de l'impact de la formation	Cahier de recueil des données, logiciel d'analyse de contenu		3500€
Analyse statistique des paramètres d'évaluation	Temps personnel étudiant master 2 Mathématiques appliquées 2 stages 6 mois analyse de contenu, analyse statistiques	DRH CHU de Nice Gratification temps complet 554, 40 € / mois	6600€
Total			14 700€

AXE 3 - Action 4 : Elaboration et évaluation de la formation des coordinateurs de parcours de soins dans la SLA

Descriptif	Nature des dépenses	Sources coûts	Coût total (€)
Prestation Télémédecine Technologies			
Ouverture du compte Google Analytics et mise en place d'un marqueur Tag HTML en bas de chaque page	Informatique Inclus dans la part fixe maintenance du portail SLA	Contrat Maintenance Télémédecine Technologies	0€
Développement d'un outil Responsive Design (selon exploitation des statistiques de connexion)		Estimation Télémédecine Technologies	8000€
Sous total I HT			8000€
Sous total TTC			9 600€
Prestation Handelse			
Remise en forme des fiches techniques (200 pages)	Création graphique Illustrations Corrections	Devis Société Handelse annexe 11	15000€
Remise en forme du PNDS version synthétique et illustrée à destination des MDPH, institutions	Création graphique Illustrations Remise en format A5 Corrections Préparation des fichiers PRINT		1850€
Sous total II HT			16850€
Sous Total II TTC			20 220€
Total TTC (sous total I + II)			29 820€

AXE III - TOTAL	127 128€
------------------------	-----------------

Coût complet des actions (€)	236 722€
-------------------------------------	-----------------

FRAIS DE GESTION

Descriptif	Détails	Sources coûts	Coût total (€)
Hôpital	15 % du budget		35 508 ,3€
Budget prévisionnel part variable (€)			272 230,3€

D. EVALUATION

Selon l'instruction DGOS / PFA / 2016 / 11 du 11 janvier 2016 relative aux missions et périmètres des CR, CC et FSMR : le plan d'action 2016 « devra prévoir la mise en place d'un système d'autoévaluation sein de la FSMR à compter de 2016 ».

La filière FILSLAN a participé à une réflexion interfilière pour la mise en place d'une grille d'auto évaluation (annexe 8) présentée à la DGOS lors de la réunion COPIL du 05 avril 2016. Cette proposition issue d'un travail de concertation entre les filières d'un support d'auto-évaluation commun pour le plan 2016 est pertinente pour la DGOS, le guide proposé répond à une première étape de cette démarche qualité à engager par les filières et permet d'initier la mise en place d'une auto-évaluation dans le cadre du plan d'actions 2016.

Une première lecture de cette grille permet d'apporter les éléments suivants :

Organisation générale

La filière a mis en place une gouvernance et un organigramme approprié. Les commissions et leurs différentes missions feront l'objet d'une restructuration lors de la réunion du bureau de la gouvernance et la réunion des responsables de centres le 30 juin à Montpellier, à l'occasion des Journées annuelle de la filière). La filière prend en compte les besoins exprimés notamment lors de ses journées annuelles ainsi que par l'intermédiaire des différentes enquêtes mises en place.

Amélioration de la prise en charge des personnes atteintes de maladies rares

La filière remplit son rôle de coordination au travers d'actions précédemment citées : champ d'expertise et champ d'action de la filière. La filière diffuse l'expertise et les connaissances dans un objectif d'équité sur le territoire national. Le thème médico-social est pris en considération depuis de nombreuses années par le dispositif SLA et a fait l'objet de nombreux ateliers thématiques lors des Journées Annuelles des Centres SLA et partenaires associés dans la prise en charge des patients SLA. Ces Journées permettent des échanges privilégiés entre les différents acteurs impliqués dans le parcours de soins des patients SLA.

Développement de la recherche translationnelle, clinique et organisationnelle

L'activité recherche est un point fort de la Filière aussi bien en termes de recherche clinique académique que de recherche fondamentale. La Filière s'est engagée dans ces actions d'une part en aménageant des temps consacrés à la recherche clinique dans le cours de ses Journées Nationales Annuelles (atelier médical de discussion de projets communs, session de présentation de projet en cours ou finalisés par les équipes des Centres SLA et des disciplines partenaires), et en organisant des conférences d'actualités scientifiques).

La Filière et l'association ARSLA organisent depuis 2015 une réunion nationale annuelle intitulée «Journées recherche SLA » ou JR-SLA. Ces Journées ont l'objectif d'optimiser les passerelles pour favoriser la recherche fondamentale sur la SLA et les maladies du neurone moteur, transversale et collaborative, avec les acteurs des laboratoires de recherche EPST nationaux. Un objectif associé est d'identifier en France les laboratoires et acteurs de cette recherche fondamentale, ceux-ci étant le plus souvent disséminés au sein de structures génériques neurosciences.

Développement de l'enseignement, de la formation et de l'information

La filière met en place des actions de formation / information :

- des médecins et des professionnels de santé, des équipes médico-sociales et sociales susceptibles d'apporter aide, information, accompagnement aux personnes atteintes de SLA et à leur famille. Différentes actions ont été menées dans le cadre des Journées de la Coordination de la filière, Nice 2014, notamment la rédaction par les responsables d'ateliers professionnels de kit Métier à destination des professionnels de santé.
- L'information vers les familles, les professionnels, les institutions et services intéressés par l'organisation de Journées de rencontre organisées par les centres SLA ;
- La communication au public notamment à travers son site internet.

Mise en place d'une démarche qualité au sein de la filière FILSLAN

L'auto-évaluation fait partie du système d'assurance de la qualité que la filière FILSLAN souhaite mettre en place en septembre 2016. La grille d'autoévaluation (annexe 8) est en cours de remodelage avec l'aide de la Direction qualité du CHU de Nice, afin de prendre en compte les spécificités de la filière. Ce questionnaire sera adressé à l'ensemble des centres SLA avec une réponse attendue fin octobre 2016.

Les résultats seront exploités et feront l'objet d'une synthèse qui sera présentée lors de la revue de la filière (réunion de la gouvernance du 6 décembre).

Le compte rendu de cette revue sera adressé aux centres SLA en fin d'année 2016.

Cette évaluation de la Filière par les centres sera conduite annuellement par l'animateur de la filière aidé de son chef de projet. Elle permettra de s'assurer du respect des objectifs fixés par le plan d'actions, de leur partage par l'ensemble des acteurs de la filière, de la réalisation partielle ou totale de ces actions, et le cas échéant permettre leur évolution en considérant le périmètre des missions des différents acteurs de la filière.

III. ANNEXES

Sommaire des annexes

Annexe 1 : Cartographie et coordonnées des acteurs

Annexe 2 : Composition de la gouvernance

Annexe 3 : Calendrier de la démarche d'élaboration du présent rapport

Annexe 4 : Grille des items de l'état des lieux

Annexe 5 : Grille des axes et actions développées pour certaines selon un plan pluri annuel

Annexe 6 : Rappel des pathologies de la filière

Annexe 7 : Publications communes des centres SLA

Annexe 8 : Proposition d'une grille d'auto évaluation issue d'une réflexion inter filière

Annexe 9 : Programme des 1ères journées de la recherche sur la SLA

Annexe 10 : Proposition de devis de la société STRATICE pour la mise en place d'un dispositif de e-learning.

Annexe 11 : Proposition de devis de la société Handelse pour le relookage des fiches techniques intégrées au portail SLA ainsi que pour la remise en forme du PNDS synthétique.