

Maladies rares

Le nouveau plan (enfin) annoncé lundi

Maintes fois repoussé, le lancement du deuxième plan national Maladies rares est finalement programmé lundi prochain au ministère de la Santé. Après une longue phase de préparation, les associations qui ont pris connaissance en janvier d'une version intermédiaire de ce plan s'inquiètent du résultat final.

INITIALEMENT attendu au printemps 2010 puis reporté à la fin de l'année, le second plan national Maladies rares (PNMR) 2010-2014 doit être annoncé lundi au ministère de la Santé, à l'occasion de la journée internationale des maladies rares. Un retard qui s'explique en partie par l'épisode du remaniement ministériel, mais pas seulement. Entre octobre 2009 et janvier 2010 s'est tenue une phase de concertation préalable à l'élaboration du projet du PNMR II. Réunissant 175 participants issus d'horizons divers – institutionnels, médecins, biologistes, chercheurs, associations, industrie du médicament –, ces quelques mois de travaux ont abouti à la rédaction de propositions pour le plan Maladies rares II (2010-2014).

Au total, 82 recommandations d'actions structurées autour de 25 objectifs sont soumises pour arbitrage aux directions et cabinets ministériels concernés entre février et mars. Ce n'est pourtant qu'en juillet que le Pr Gil Tchernia (1) remet le projet du PNMR II aux ministres de la Santé et de la Recherche, Roselyne Bachelot et Valérie Pécresse, qui prennent of-



Les associations attendent des mesures concrètes avec un financement prévu

ficiellement acte de ces propositions. S'ensuit une période de finalisation du plan par les ministères, censée aboutir à un lancement dès l'automne. Le remaniement ministériel de novembre et le retour de Xavier Bertrand avenue de Ségur aura eu raison de la promesse de Nicolas Sarkozy de voir émerger un plan durant l'année 2010 après celui de 2005-2008. Ce n'est en effet qu'à la fin du mois de novembre que la nouvelle équipe de Xavier Bertrand reprend le dossier. Vers la mi-janvier, une version intermédiaire du plan est transmise par le ministère de la Santé aux principaux acteurs du projet du PNMR II. Ce document de travail laisse d'ailleurs perplexes

nombre d'entre eux.

Arbitrages budgétaires. « Un plan, ce sont des actions, des mesures et des budgets. Ce que l'on retrouve, dans cette version de

travail, c'est plutôt un document d'une cinquantaine de pages relevant davantage de l'énumération de bonnes intentions que de mesures concrètes avec des financements en face », regrette Laurence Tiennot-Herment, présidente de l'Association française contre les myopathies (AFM). « Au mois de janvier, il n'y avait toujours aucun financement pour chacune des mesures pré-identifiées », indique-t-elle. Les arbitrages budgétaires n'étant alors pas encore rendus. « Nous attendons maintenant la version finale lundi prochain à l'occasion d'une conférence à laquelle ne participera pas le ministre de la Santé (2),

ce qui est normalement le cas lorsqu'on annonce un plan ambitieux », remarque la présidente de l'AFM. Également « surprise de l'absence de volet budgétaire » dans la version intermédiaire du PNMR II, Viviane Viollet, présidente de l'Alliance maladies rares ignore pour l'heure si le résultat final élaboré par les ministères correspondra aux attentes du monde associatif. Optimisation du parcours de soins des personnes atteintes de maladies rares, continuité de la prise en charge vers le médico-social, accès aux traite-

ments pour tous, efforts en matière de recherche, insertion sociale des malades, sensibilisation et information des professionnels de santé sont autant d'actions à concrétiser dans le prochain PNMR. Réponse lundi prochain.

> DAVID BILHAUT

(1) Directeur du centre d'information et de dépistage de la drépanocytose (Paris), missionné par le gouvernement pour coordonner l'élaboration du PNMR II.

(2) Seules Nora Berra, secrétaire d'État à la Santé, et Valérie Pécresse, ministre de la Recherche, sont à ce jour prévues le 28 février pour l'annonce du plan.

Sensibiliser à grande vitesse

Orphanet (portail d'information sur les maladies rares et les médicaments orphelins) et l'association Alliance maladies rares organisent ce week-end une opération de sensibilisation aux maladies rares à bord des trains IDTGV. Dès samedi, dans les trains TGV au départ de Paris et à destination de Toulouse, Hendaye, Lyon, Grenoble, La Rochelle et Strasbourg, un affichage sera mis en place invitant les passagers à répondre à un quiz sur les maladies rares et à venir échanger avec des animateurs présents en voiture-bar. Lors de cette opération, l'accent sera mis sur l'égalité d'accès aux droits fondamentaux pour les personnes atteintes de pathologie rare.

Par ailleurs, l'Alliance publie un guide pratique* sur les maladies rares à destination des patients mais aussi des médecins. Ce guide fait le point sur l'organisation des soins spécifiques aux maladies rares, les dispositifs d'information sur ces pathologies ainsi que les aides et prestations dont peuvent bénéficier les patients et leur famille. Bientôt disponible au sein des centres de référence, ce guide peut être envoyé à titre gracieux sur demande auprès de l'association dès le mois de mars. Il sera également téléchargeable sur son site internet : www.alliance-maladies-rares.org

* « Les maladies rares, guide pratique », Médi-Text Éditions.

Pour protéger patients et soignants de réanimation Les recommandations de l'Académie

Diminuer le stress des patients et d'équipes souvent victimes d'épuisement professionnel, tel est l'objectif des recommandations de l'Académie pour les services de réanimation.

L'ACADÉMIE de médecine a consacré sa séance de ce mardi aux aspects sociaux de la réanimation d'adultes. Un sujet qui méritait d'être traité à en croire les communications présentées sur les troubles psychiques des malades pendant et après leur séjour en réanimation, sur l'épuisement professionnel des soignants et sur les difficultés de communication avec les familles.

Pour les patients, l'hospitalisation en réanimation est source d'agressions physiques et psychologiques. La dépression est fréquente et des troubles psychiatriques délirants et confusionnels existent dans près de la moitié des cas (hallucinations, agitation, stupeur). Après le séjour, des symptômes anxiodépressifs sont fréquents, mêlés aux symptômes du stress post-traumatique qui touche un malade sur quatre après la sortie.

Les soignants, de leur côté, sont souvent atteints de burnout. L'épuisement professionnel est présent, selon des études récentes, chez près de la moitié des médecins et un tiers des infirmières. Parmi les premiers, les plus exposés sont ceux qui ont globalement le plus d'heures de travail (nombre de gardes de nuit et temps écoulé depuis les dernières vacances). Pour les secondes, les facteurs déterminants

sont l'organisation du service et les caractéristiques de la politique vis-à-vis des patients en fin de vie. Dans les deux cas, les conflits de personnes jouent un rôle non négligeable.

Carte de confiance. De ces constats découlent les recommandations présentées par Jean-Roger Le Gall. Pour éviter ou diminuer les symptômes d'anxiété, de dépression et d'états confusionnels chez les patients, il faut diminuer le bruit, limiter la lumière la nuit, favoriser la présence de la famille 24 heures sur 24. Pour éviter l'état de stress post-traumatique, la mise en œuvre d'un carnet de bord des événements du séjour et ultérieurs pourrait se révéler utile. Contre l'épuisement des soignants, il est recommandé de diminuer les heures de travail, ce qui est plus facile à dire qu'à faire, d'adopter une politique claire et concertée vis-à-

vis des patients en fin de vie et, surtout, de prévenir les conflits par des réunions fréquentes et communes aux infirmières et aux médecins.

Quant aux familles, qui souffrent aussi d'anxiété et de dépression, il faut s'astreindre à les informer et à communiquer avec elles, en particulier lors des décisions de limitation ou d'arrêt des traitements. L'Académie propose enfin de créer une « carte de confiance », qui préciserait le nom et les coordonnées de la personne de confiance prévue par la loi du 4 mars 2002. Elle permettrait pour le patient une prise en charge plus sereine et moins anxiogène, pour la famille d'éviter les conflits entre ses membres et avec l'équipe soignante et pour les médecins et les infirmières un accès plus facile aux informations sur le patient, qui font souvent défaut dans l'urgence.

> RENÉE CARTON

Le médecin et l'enfant de la lune « Le Quotidien » vous invite au cinéma



« La Permission de minuit », film de Delphine Gleize qui sort mercredi prochain sur les écrans français, raconte l'amitié entre un dermatologue et un « enfant de la lune », un adolescent atteint de xeroderma pigmentosum qu'il suit depuis une dizaine d'années. Vincent Lindon incarne le médecin passionné par son métier mais qui va devoir faire des choix, aux côtés d'Emmanuelle Devos et Quentin Chailal.

Au-delà de la fiction, les acteurs et les distributeurs du film ont souhaité attirer l'attention sur cette maladie génétique rare qui interdit à ses victimes de s'exposer à la lumière du jour et sur ceux qui la combattent, comme on pourra le lire dans la brochure jointe à ce numéro, réalisée avec le soutien de l'association Alliance maladies rares. Vincent Lindon y exprime sa fascination pour la médecine, profession qu'il aurait aimé em-

brasser, et les soignants. « L'hôpital français est une institution incroyablement performante, mais elle est en danger, dit-il. Si le film pouvait contribuer, à sa manière, à redonner confiance en cette médecine ! Cette médecine qui consiste, chez nous, à soigner tout le monde, aussi bien les plus favorisés que les plus déshérités et ce avec la même pugnacité. » Pour permettre aux médecins de découvrir ce film émouvant qui parle notamment de leur métier, « Le Quotidien » offre aux 250 premiers lecteurs qui s'inscrivent par mail à l'adresse operationcinema@quotidien.com une invitation pour deux personnes (ces invitations, non échangeables et non remboursables, seront envoyées à l'adresse postale, à indiquer sur le mail, ainsi que le téléphone), utilisable en fonction des places disponibles dans les salles diffusant le film.

PUBLICATION JUDICIAIRE

CONDAMNATION PÉNALE

Par arrêt en date du 11 février 2009, la Cour d'Appel de LYON a condamné :

Monsieur DRAI Emile, né le 19 septembre 1957 à Fès (Maroc), et son épouse **Madame CHOURAQUI Jocelyne épouse DRAI**, née le 8 août 1951 à Tlemcen (Algérie), demeurant l'un et l'autre : 53, avenue Lacassagne, 69003 Lyon, aux

peines respectives de :

– Un (1) an d'emprisonnement dont un (1) an avec sursis et deux (2) ans de mise à l'épreuve et une amende délictuelle de cinq mille (5 000) euros pour Monsieur DRAI,

– Six (6) mois d'emprisonnement avec sursis et une amende délictuelle de deux mille cinq cents (2 500) euros pour Madame CHOURAQUI épouse DRAI

Pour s'être, à Lyon (Rhône), courant 2001/2002 :

volontairement et frauduleusement soustraits à l'établissement et au paiement partiel (en 2000) et total (en 2001) de l'impôt sur le revenu, en souscrivant des déclarations de bénéfices non commerciaux et l'ensemble des revenus minorés, étant précisé que les déclarations de résultats faisaient état de déficits et que la déclaration d'ensemble des revenus de l'année 2001 faisait également état d'un déficit global, avec la circonstance que les dissimulations excédaient le dixième de la somme imposable ou le chiffre de 153 euros,

La Cour a, en outre, ordonné aux frais du condamné la publication de la présente décision dans « Le Quotidien du médecin ».