

Le centre national de référence de la prise en charge du kératocône : l'apport de la labellisation

Pr François Malecaze



Qu'est-ce qu'un centre de référence maladies rares

- Maladie rare : atteint au plus une personne sur 2000
- Volonté politique de création par le ministère de la santé de centres de référence maladies rares
- Les centres de référence font l'objet d'une labellisation, avec attribution d'un budget, et sont pérennisés en fonction du résultat de l'évaluation 5 ans après leur création
- Ils organisent la prise en charge au sein du centre
- Ils organisent un réseau pour une couverture optimale de cette pathologie
- Ils sont des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades

Les 8 centres de référence maladies rares du CHU de Toulouse

- 1 centre labellisé 2004 :
 - « Syndrome de Prader-Willi », Hôpital des Enfants
- 4 centres labellisés en 2005 :
 - « Maladies Rénales Rares », coordination Néphrologie Adulte et Pédiatrique Toulouse,
 - « Kératocône » ophtalmologie, Bordeaux et Toulouse
 - « maladies dermatologiques rares », coordination Bordeaux
 - « thrombopathies constitutionnelles », laboratoire d'hématologie du CHU de Toulouse, coordination Bordeaux
- 1 centre labellisé en 2006 :
 - « atrophie multisystématisée », situé service neurologie Purpan, Bordeaux et Toulouse coordination Toulouse
- 2 centres labellisés en 2007 :
 - maladies neuromusculaires, neurologie Ranguel et hôpital des enfants, coordination Bordeaux
 - maladies du métabolisme, du calcium et du phosphore, hôpital des enfants, coordination Limoges et Paris Cochin

Le centre de référence Kératocône

Labellisé en 2005 qui associe les deux sites de Toulouse et de Bordeaux

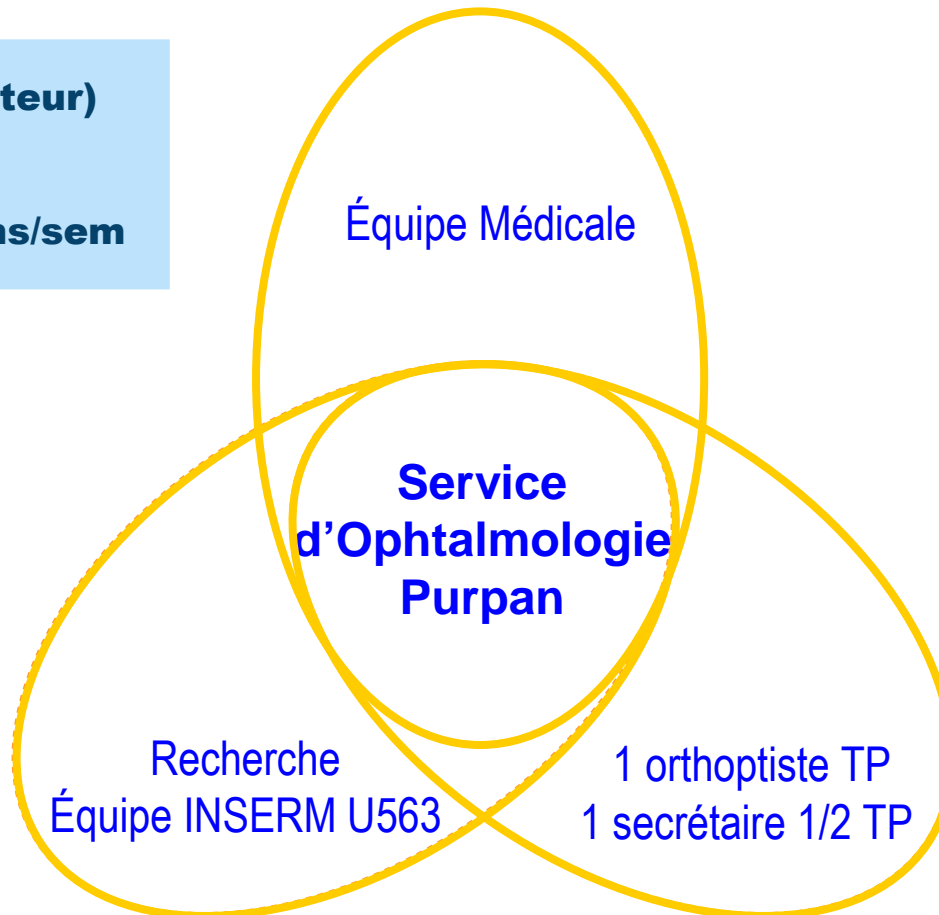
Dans le cadre de cette mission, il développe un réseau de communication et de prise en charge pour le kératocône dont les principaux objectifs sont les suivants :

- Le recensement des patients atteints de kératocône et leur étude épidémiologique.
- L'harmonisation des conduites de diagnostic et de thérapeutique.
- Le développement des nouvelles options de prise en charge.
- L'information grand public autour de cette maladie.
- Le développement de programmes de recherche sur cette maladie.

Equipe Kératocône

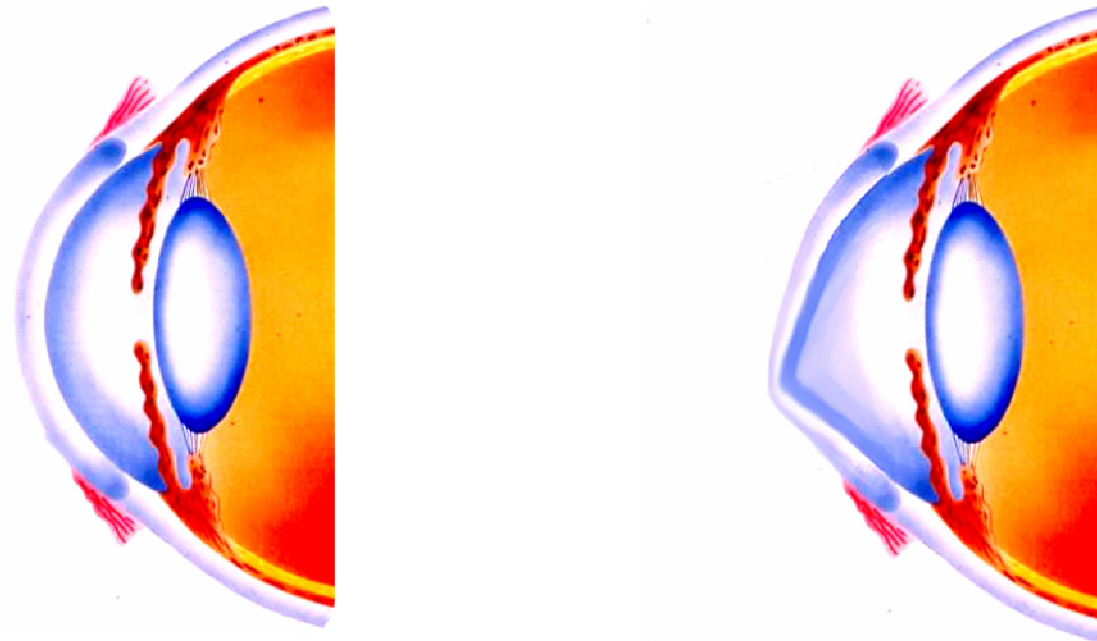
Pr F Malecaze (coordonnateur)
Pr JL Arné
Dr P Fournié
Contactologie : 3 vacations/sem

3 HU (FM, PC, PF)
1 post-doc
1 technicienne



Le kératocône

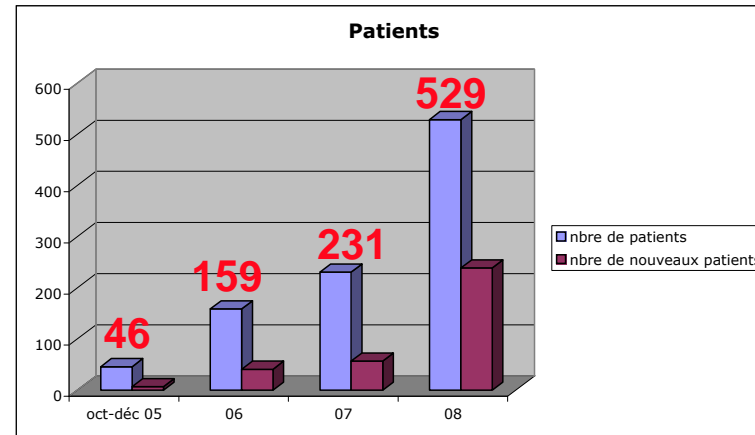
le kératocône est une maladie de la cornée qui va progressivement passer d'une forme sphérique à une forme très irrégulière d'allure conique. Il s'ensuit une dégradation de la vision pouvant dans certains cas nécessiter une greffe de cornée



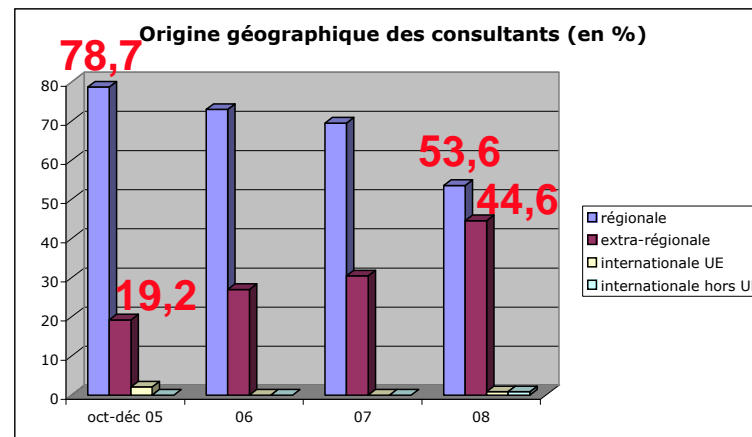
Journées qualité organisées par la Conférence Régionale de Santé Midi-Pyrénées et le CHU de Toulouse
9 et 10 Novembre 2009 - Salle des Pèlerins Hôtel-Dieu Saint-Jacques

Activité centre référence kératocône

- Activité depuis 2005



- Origine



Apport de la labellisation pour les patients

Structuration de la prise en charge :

- Mise en place d'une consultation dédiée au kératocône 4 demi journées par semaine
- Création d'une équipe spécialisée à la pointe de la connaissance qui permet une prise en charge optimale

Échange permanent avec les représentants des usagers afin d'assurer une prise en charge qui correspond aux attentes des patients

Apport de la labellisation pour l'amélioration de la prise en charge de la maladie

- Mise en place d'une coopération :
 - entre les deux sites Toulouse Bordeaux,
 - entre les équipes nationales
 - entre les équipes internationales (Angleterre, Espagne, Allemagne,..)
- Meilleure connaissance de la maladie
 - Passe par le développement d'une recherche clinique sur de grandes cohortes, en utilisant 2 stratégies : génétique et épidémiologique
- Formation et sensibilisation des ophtalmologistes au dépistage et à une prise en charge optimale à l'aide d'un arbre décisionnel conçu par le centre

Apport de la labellisation pour l'équipe

- Déploiement d'une démarche d'amélioration continue de la qualité
 - Mise à plat des pratiques
 - Détermination des dysfonctionnements
 - Définition d'un plan d'action d'amélioration
 - Conduite et évaluation des actions
- La dynamique de l'équipe du centre a eu une influence sur l'ensemble du service en impulsant une volonté d'amélioration active dans la prise en charge globale des patients

En conclusion

- La rigueur imposée par la labellisation des centres de référence des maladies rares induit une dynamique qualité qui pourrait servir d'exemple dans l'organisation de la prise en charge de toute autre maladie.
- Peut être un modèle intéressant dans une politique de santé peu facile