

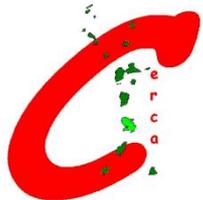
Le CeRCa.

Centre de Référence Caraïbéen des maladies neuromusculaires et neurologiques rares.

3^{ème} Journée FILNEMUS

Paris le 30.11.2016.

Rémi Bellance.



Le CeRCa.

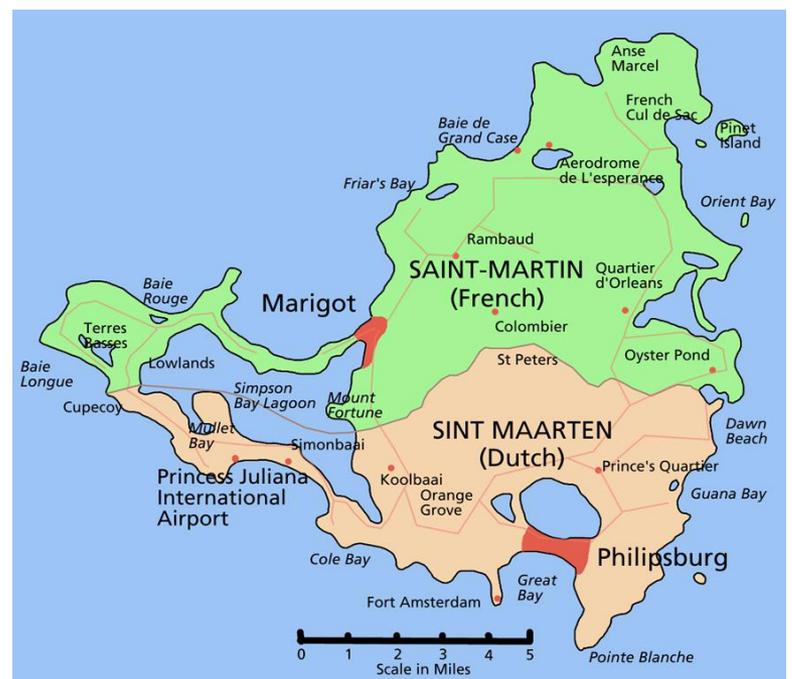
Centre de **Référence Caribéen** des maladies neuromusculaires et neurologiques rares.

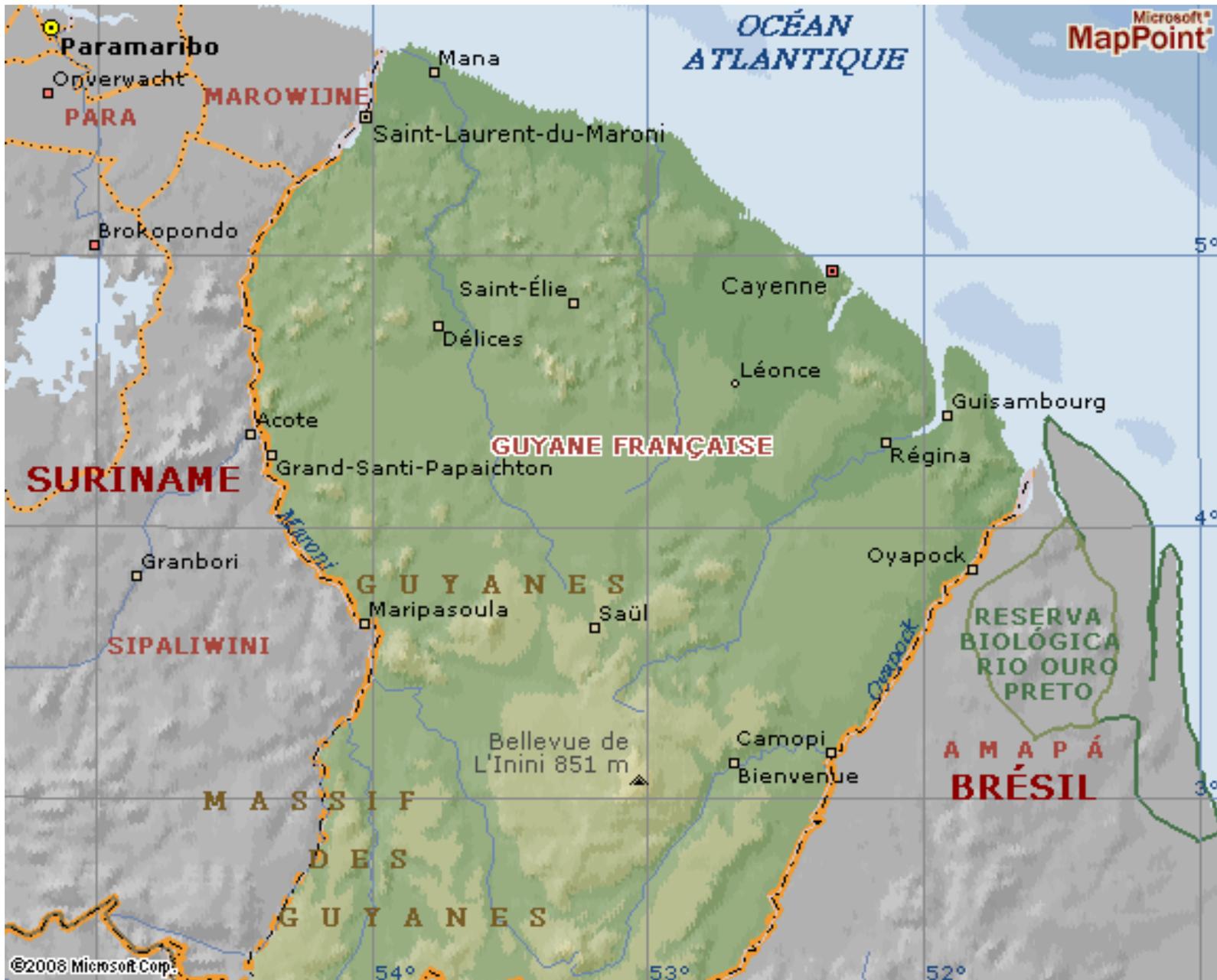
- 1993: Centre AFM (AFM téléthon, Conseil Général, CHU).
- 07.2016: Labellisation centre de référence maladies rares. PNMR1* ministère de la santé.
- Territoire: Martinique, Guadeloupe, Guyane, Saint-Martin, Saint-Barthélemy.
- Domaine de pathologies: m rares neuromusculaires et neurologiques.
- 2014: PNMR2, filière FILNEMUS.

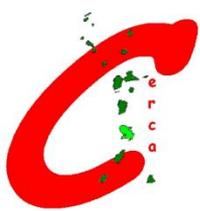




LA MARTINIQUE
0 km 4 8 16
© club-des-voyages.com







Populations:

- Martinique: 385.000
- Guadeloupe: 410.000

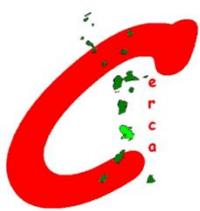
Dont:

- Saint-Martin: 36.000
- Saint-Barth: 9.000
- Guyane: 250.000

TOTAL # 1 M 050.000 hab

- Cuba : 11 M
- Haïti: 11 M
- St Domingue: 10 M
- Jamaïque: 2,8 M
- Puertorico: 3,4 M
- Trinidad: 1,2 M
- Sainte-Lucie: 180.000
- Dominique: 80.000
- Etc.

TOTAL # 45 M



Le PNMR1 en Martinique:

- **Centre de référence de la drépanocytose, 2 sites en Martinique:**
Coordination Guadeloupe Dr Etienne-Julan.
 - Adultes: Dr Gylna LOKO, Lamentin.
 - Pédiatrie: Dr Gisèle ELANA, MFME.
- **Centre de référence de l'hémophilie et troubles de la coagulation:**
 - Dr Serge Pierre-Louis.
- **Centres de compétence:**
 - 1/ Neurofibromatoses: Dr Christian Derancourt.
 - 2/ Anomalies embryonnaires du développement : Dr Elisabeth SARRAZIN.
 - 3/ Cardiomyopathies: Dr Jocelyn INAMO (NB amyloses cardiaques).
 - 4/ CCAG HTA pulmonaire: Dr Jocelyn INAMO.
 - 5/ Troubles héréditaires du rythme cardiaque et canalopathies Dr Fabrice DEMONIERE.
 - 6/ CCAG M3C: malformations cardiaques congénitales complexes Dr Hugues LUCRON.
 - 7/ Lupus: Pr Serge ARFI.
 - 8/ Pathologies auto-immunes de l'enfant: Dr Yves HATCHUEL.

Structures induites ou « hébergées »:

CC des anomalies génétiques du développement embryonnaire.

Dr E.SARRAZIN.

CRMR Pr LACOMBE , Bx.

CeRCa

Cardiopathies amyloïdes.

Dr J. INAMO.

CC des neurofibromatoses.

Dr N.BRIAND et Dr

C.DERANCOURT.

CRMR Pr WOLKENSTEIN,

Hal Henri-Mondor.

Structures induites et associées: Le laboratoire de neuromyologie:

Histologie neuromusculaire :

- Congélation à l'azote liquide.
 - Histoenzymologie.
 - Immunohistologie.
 - Glutaraldéhyde et ultrastructure.
- Exclusif dans la grande région++++**

CeRCa

Génétique pré-analytique, 2007:

Extraction d'ADN > 400/an.

Haute qualité d'ADN.

2016: totalité du CHUM.

Equipe du CeRCa. 2.

Equipe médicale.

- Neurologues:
 - Rémi BELLANCE, TP coordonateur.
 - Séverine JEANNIN, mi-temps...
 - Aïssatou SIGNATE, 2 vacations.
- Neuropédiatre:
 - Elisabeth SARRAZIN, TP
- +
 - MPR.
 - Pneumologue+RespiR.
- + autres spécialistes à la demande.

Equipe paramédicale.

- Conseillère génétique-ingénieure biomol. TP
- Ergothérapeute. TP
coordonateur paramédical.
- ASS. TP
- Psychologue. 2 vacations.
- Neuropsychologue. 2 vacations.





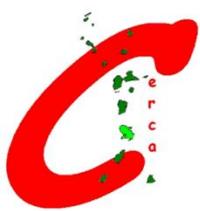
Activités du CeRCa.

Consultations médicales.

- Neurologie « rare », myologie, neurogénétique.
- Neuropédiatrie, génétique-pédiatrique-dysmorphologie.
- **Consultations pluridisciplinaires enfants et adultes.**
- **Missions d'expertise diagnostique en Guadeloupe, Guyane, etc.**
- C° de Conseil génétique.
- Ergothérapie.
- Assistante sociale.
- Psychologie.
- Neuropsychologie.

Activités 2015 (PIRAMIG).

- **CS maladies rares: 1864 C°.**
- **C° paramédicales: 885.**
- **File active : 1312 patients.**
- **Nouveaux patients: 411.**
- **CMD: 209.**
- **Principales pathologies:**
 - M de Steinert.
 - M de Duchenne.
 - Cytopathies mitochondriales.
 - Myasthénies.
 - SLA.
 - Ataxies cérébelleuses.
 - M de Huntington (50% JPH3).
 - HTLV1, NAF....



Activités dans les autres départements et collectivités territoriales:

-Guadeloupe:

- **Consultation des maladies rares neurologiques, neuromusculaires et SLA.** Dr Alice DEMOLY MPR, Pr A. LANNUZEL neuro.
- **Consultations pluridisciplinaires enfants et adultes 1 fois par mois:** Dr HEBERT neuropédiatre, Dr EBRAD chir, Dr PLANES génétique.
- **Missions d'expertise diagnostique du CeRCa 1 fois par trimestre.**
- CC de génétique. Dr PORTLYS.

-Guyane:

- **Missions du CeRCa 2 fois par an.**
- **En lien avec l'association AGMN.**
- **Pas de structure spécifique maladies rares.**
- **Adultes: Dr Billy FRANCOIS.**
- **Enfants: Projet de collaboration, DR Rémy KOME neuropédiatre.**
- **Pérennisation?**



Activités de formation.

- **Initiations à la myologie.**
- **Annonce du diagnostic et du handicap.**
- **Mesure de la fonction motrice.**
- **Soirées thématiques du CeRCa: 1 fois par an depuis plus de 10 ans.**
- **Congrès du CeRCa : « Journées Caribéennes des centres de références Maladies rares et Orphelines » = JCMO 04-05/11/2016.** Avec la participation du CRMR drépanocytose et centres de compétence.
Implication de nos collègues de métropole. Merci+++
Participants caribéens+++
- **Activité en cours de développement: Session locale du DIU de myologie (en lien avec Paris Pr Eymard et Marseille Pr Pouget).**



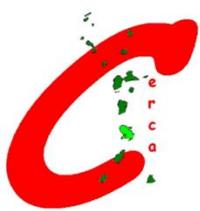
Coopération.

- Peu de spécialistes (sauf Cuba) et pas de structure spécifique dans les autres îles.
- Intérêt pour nous de disposer d'un bassin de population suffisant.
- Choix précoce dans l'évolution du CeRCa. **1ères conventions en 1995.** Périmètre d'activités déterminé sur la base des attentes de chacun.
- Stratégie d'approche: CCS: Caribbean Cardiac, ESC: Epilepsy society.
- Un instrument majeur: la **CSM, Caribbean Society of Myology** = société caribéenne de myologie, loi 1901, création en 1997.



Spécificités et enjeux:

- Champ d'action géographique insulaire très étendu (Guyane 2000 km) et éloignement de la métropole => Transports complexes et coûteux. Frais très importants.
- Domaine de pathologies très vaste (idem CRMR de la réunion) => approche très large. Nécessité d'un important réseau de collaboration local et national.
- Qq spécificités en terme de pathologies: HTLV1 , NAF, JPH3, ...
- Prise en charge *enfants et adultes* au CeRCa => pas de difficulté de transition!



Spécificités et enjeux:

- Contexte international caribéen à développer => coopération caribéenne particulièrement active ++++ Cuba, Sainte-Lucie, Dominique...
- Difficultés financières majeures de nos hôpitaux. Equipements hospitaliers insuffisants en matière scientifique (pas de génétique moléculaire, pas d'ultrastructure...)
 - Impact sur les décisions et équipements.
 - Impact sur les activités de recherche.
 - Impact sur les missions régionales (en fin 2016 blocage en Guyane).
- Nécessité impérative de reconsidérer l'organisation dans les autres îles et en Guyane.
- **Importance d'associer le CeRCa et les patients des DFA aux PNDS, projets de recherche et essais thérapeutiques dès leur conception.**

MERCI DE VOTRE ATTENTION.