

**« La carte syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, carte personnelle de soins et  
d'information »,  
une initiative de la Direction Générale de la Santé  
dans le cadre du « plan national maladies rares 2005-2008 »**

**Docteurs Lydia Valdès et Zinna Bessa<sup>1</sup>**

Le plan national « maladies rares 2005-2008 », inscrit dans la Loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004 concerne toutes les pathologies rares, dont le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire<sup>2</sup>.

Au cours de la réflexion ayant précédé l'élaboration du plan, les associations de patients ont fait état des difficultés rencontrées par les malades et leurs familles, dans la coordination de la prise en charge, notamment en situation d'urgence. Il existe, en effet, plus de 7000 maladies rares, toutes très différentes dans leur présentation clinique et leur évolution. Parmi ces affections, certaines, dont le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, peuvent se compliquer et nécessiter une prise en charge spécifique, souvent mal connue des professionnels de santé de première ligne. Les médecins urgentistes, eux aussi, ont souligné, lors d'une enquête réalisée en décembre 2005 par la Société Française de Médecine d'Urgence, (SFMU) et « Orphanet<sup>3</sup>, » les difficultés qu'ils rencontraient pour la prise en charge de certains patients, en raison de l'insuffisance d'information, facilement disponible en urgence, sur le malade et sa pathologie.

Il est, donc, apparu indispensable de réaliser un outil, au service des malades et des professionnels de santé, permettant d'améliorer la coordination des soins, de développer une meilleure circulation des informations médicales individuelles, dans le respect du secret médical et du principe de confidentialité.

Dans cette optique, est réalisée, sous l'égide de la Direction Générale de la Santé (DGS), une carte personnelle de soins et d'information, (format portefeuille) destinée aux malades atteints de certaines maladies rares.

Cette action a débuté en 2005 et 18 cartes ont été élaborées (exemples : hémophilie, mucoviscidose, maladies neuromusculaires, ostéogenèse imparfaite, maladie de Marfan, angio- œdème...).

Le modèle général de la carte a été conçu par un groupe de travail, constitué par la DGS, associant des professionnels de santé impliqués dans les maladies rares, des urgentistes, des représentants des sociétés savantes, des associations de malades et la base de données «Orphanet».

Un groupe de travail, par pathologie a, ensuite, élaboré le contenu de la carte qui comprenait pour le syndrome d'Ehlers\_Danlos, les représentants du centre de référence des maladies vasculaires rares<sup>4</sup>, de l'Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos (AFSED) et d' « Orphanet ».

Le choix a été de faire une carte **pour le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire et non pour l'ensemble des syndromes d'Ehlers-Danlos**. En effet, parmi les syndromes d'Ehlers-

---

<sup>1</sup> Direction Générale de la Santé, bureau cancers, maladies chronique et vieillissement, Ministère de la Santé de la Jeunesse, des Sports et de la Vie Associative, 14 avenue Duquesne 75007, PARIS.

<sup>2</sup> Pour en savoir plus sur le plan national maladies rares, [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr), dossiers par ordre alphabétique, « « maladies rares », fax simile de la carte accessible et demande de carte.

<sup>3</sup> Base de données « tout public » gratuite, mise en place par l'INSERM, financée par la Direction Générale de la Santé, consacrée aux maladies rares, permettant de s'informer sur les maladies, les traitements, les recherches en cours, les associations de patients, les professionnels de santé impliqués : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

<sup>4</sup> Hôpital Européen Georges Pompidou, 20-40 rue Le Blanc, 75908 Paris cedex 15.

Danlos, seule la forme vasculaire comporte des risques en situations d'urgence qui justifiait la mise en place d'une carte d'urgence.

La carte comporte 2 volets présentés dans un étui plastique où il est possible d'insérer la dernière ordonnance, le compte-rendu médical, la carte vitale.

➤ **le volet « soins »**, signé par le malade (ou son représentant), est rempli par le médecin assurant le suivi. La carte renseigne sur les coordonnées du médecin responsable de la prise en charge spécialisée et des personnes de l'entourage à prévenir en cas d'urgence, les principales recommandations de prise en charge en situation d'urgence, les sites et numéros de téléphone d'information. Un emplacement est prévu où le médecin spécialiste peut indiquer des informations médicales personnelles sur le malade, utiles en cas d'urgence (existence d'anévrisme, principaux antécédents en lien avec la maladie, traitement en cours, précautions particulières...).

➤ **le volet « information »** est un document destiné au malade et à son entourage. Des informations pratiques y figurent sur la maladie : définition, cause, signes, conseils de prise en charge sous forme de « règles d'or » (quand consulter en urgence, comment mieux prévenir et prendre en charge précocement les complications...), sites Internet d'informations et coordonnées de l'AFSED et du centre de référence.

A chaque consultation urgente ou non, le malade est invité à présenter sa carte aux différents professionnels de santé (médecin, chirurgien, gynéco-obstétricien, dentiste, infirmière, kinésithérapeute...) qui peuvent, ainsi, avec le médecin spécialiste, mieux coordonner les soins.

La carte est délivrée, remplie, mise à jour, datée, signée par le médecin spécialiste, assurant la coordination de la prise en charge du malade. Lors de la délivrance de la carte, le médecin explique au malade et à son entourage le but de la carte, son contenu et ses modalités d'utilisation respectant, notamment, les principes du secret médical et de la confidentialité.

Les cartes, éditées par la DGS, sont disponibles depuis mars 2008 et diffusées par l'intermédiaire du centre de référence des maladies vasculaires rares à l'ensemble des professionnels de santé assurant la prise en charge spécialisée des malades.

Un formulaire de demande de carte est disponible pour les médecins souhaitant faire une demande au centre de référence pour un de leurs patients<sup>5</sup>.

A terme, le contenu de ces cartes sera intégré dans le dossier médical personnel (DMP) des patients pour faciliter la coordination et la continuité des soins.

Les professionnels de santé et les associations de malades, à l'origine du projet et de sa réalisation, sont appelés à jouer un rôle essentiel pour aider les patients et leur entourage à s'approprier la carte afin que celle-ci devienne un véritable outil au service de la coordination de la prise en charge du malade.

---

<sup>5</sup> Formulaire en ligne téléchargeable sur le site du ministère, d'Orphanet, du centre de référence ([www.maladiesvasculairesrares.com](http://www.maladiesvasculairesrares.com)) du site de l'AFSED ( [www.afsed.com](http://www.afsed.com) )