AGENDA – JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 2021

14H : ACTUALITÉS

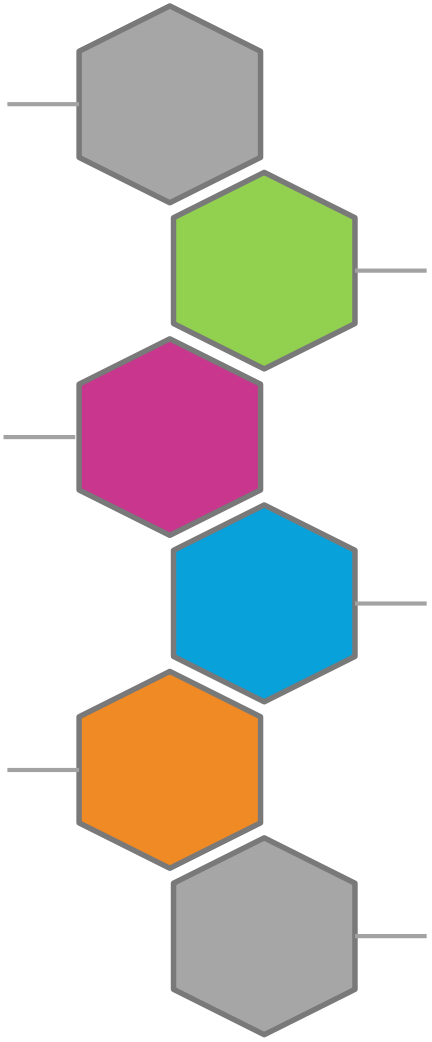
14H30:
PLATEFORME E-ETP

14H45
FORMATION PARENT EXPERT

15H
FONDATION MALADIES RARES

15H20
APPEL À PROJETS FIMATHO 2021

16H30
APPELS À PROJETS 2017/2020



FIMATHO

MaRDi
Maladies Rares Digestives

CraCm
Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage

Hernie de coupole diaphragmatique
Centre de Maladie Rare

PaRaDis
Pancreatic Rare Diseases
Centre de référence des maladies rares

FIMATHO

FIlière des Maladies rares Abdomino-THOraciques

Journée annuelle – 22 juin 2021

Filière Maladies rares Abdomino-Thoraciques

Pr. Frédéric Gottrand
coordonnateur

Audrey Barbet
Chef de projets

Cécile Defontaine
Assistante médico-administrative

Charlotte Pereira De Moura
Orthophoniste

Aurélie Coussaert
Chargée de missions
Paris

Marine Gonzalez
Chargée de missions
Est – Sud Est

Ludivine Masquelin
Chargée de missions
Nord

Chargé de missions Ouest - Sud Ouest

-

recrutement en cours

Marie Deperdu
ARC BAMARA
Basée à Lyon

ARC BAMARA

-

recrutement en cours

FIMATHO

Plan d'actions

Axe 1 Amélioration de la prise en charge globale des patients

Amélioration de la prise en charge

- Protocole National de Diagnostic et de soins (**PNDS**)
- **RCP**
- **Sevrage** nutrition entérale
- **Plateforme e ETP**
- **Errance et Impasse diagnostique**

Outils/ressources utiles

- **Kit naissance**
- **Carte des hébergements**
- **Cartes Urgence**
- **Recommandations sevrage**

Axe 3 Recherche

Soutien financier

- **Aide à l'édition ou publication d'articles scientifiques**
- **Appel à projets FIMATHO annuel**

Formation/support technique

- **Aide au déploiement et à la saisie dans BaMaRa - BNDMR**

Information et support méthodologique

- **Etudes** de Sciences Humaines et Sociales
- **Veille des AAP** disponible sur notre site
- **Aide** au montage de projet
- **Diffusion** des **AAP de la DGOS** et **aide** au montage des dossiers

Axe 2 Formation et Information

Evènementiel/sensibilisation

- Formation des parents et pros à la **prise en charge des TOA**
- Journées régionales **médico-sociales**
- **Soirées Oralité pour les professionnels**
- Sessions d'aide à la **transition** Adolescence/Adulte
- Journée des familles
- **Actions pour la Journée Internationale Maladies Rares**

Formation

- **Formation parents experts**
- **Organisation DIU** TOA de l'enfant

Support communication

- **Livrets pathologie**
- **Site internet et réseaux sociaux**
- **Newsletter et bulletin recherche**

Axe 4 Europe

- Aide au développement de Réseaux Européens de Références (**ERN**)

RCP – Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

Outil de RCP SARA mis à disposition par FIMATHO / accès e-CPS

Informatiser et sécuriser le processus complet du passage d'un patient dans une RCP: inscription du patient, traçage et édition des avis…

4 RCP cliniques nationales

- RCP Maladies Rares Digestives
- RCP Maladies rares du pancréas
- RCP Hernie de Coupole Diaphragmatique
- RCP Pathologies Rares de l'Oesophage (CRACMO)

3 RCP régionales

- RCP Gastroentérologie Nord
- RCP Maladies Rares Digestives région AURA
- RCP Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition Pédiatriques de l'Ouest (GGHNPO)

1 RCP génétique (PFMG 2025)

- RCP Entéropathie congénitale du jeune enfant

Calendrier des RCP et modalités de participation -> site fimatho

FIMATHO

PNDS
PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

PNDS finalisés en 2020

Hernie de coupole diaphragmatique * (*centre HCD, L Storme, A Benachi, N Panait, J Boubnova, S Mur*)
Pancréatite Chronique Héréditaire *,(centre PaRaDis) *V Rebours*

PNDS en cours de publication par la HAS (juin 2021)

Hypocholestérolémies génétiques intestinales *, *N Peretti*

PNDS en cours de rédaction :

- ✓ Pseudo Obstruction Intestinale Chronique *, *M Bellaiche*
- ✓ Syndrome de grêle court chez l'adulte *, *F Joly*
- ✓ Syndrome de grêle court pédiatrique, *O Goulet*
- ✓ Polypose de Peutz-Jeghers chez l'enfant♣ , *J Viala*
- ✓ Œsophagite à éosinophile pédiatrique ♣, *A Nicolas, F Gottrand*
- ✓ Sevrage de la nutrition entérale chez l'enfant ♣, *D Guimber*

* *Lauréats AAP DGOS 2019*

♣ *Lauréats AAP DGOS 2020*

PNDS en projet

Polypose adénomateuse familiale (PAF), E Mas

FIMATHO

ORALITÉ: 7 PROJETS

Recommandations oralité et hospitalisation néonatale

- Projet impulsé par l'équipe du CRMR HCD de Lille
- Recommandations de bonne pratique à l'issue d'une enquête nationale

Application mobile

- Pour les parents
- Soutien en parallèle de la prise en soin en ville
- Elaborée avec une équipe soignante pluridisciplinaire et des parents

Sessions oralité en visioconférences

- Partenariat avec le groupe Miam-Miam
- Pour les professionnel·le·s de santé et les familles
- 2 sessions réalisées : Hôpital Trousseau et CHU de Limoges
- à venir : CHU de Grenoble, CHU de Saint-Etienne, CHU de Nancy

DIU Troubles de l'oralité alimentaire chez l'enfant

- Depuis 2014
- Coordonné par l'Université de Lille et l'Université de Paris Diderot
- 30 étudiant·e·s par promotion
- 3 semaines avec des cours théoriques et pratiques

Soirées oralité URPS Orthophonistes

- Pour les professionnel·le·s de santé
- Fin 2020 : 3 soirées en visio en Hauts-de-France
- 2021 : 4 soirées en visio en Bretagne

Programme d'ETP Troubles Alimentaires Pédiatriques

- Pour les parents et pour les enfants
- Dispensé par une équipe soignante pluridisciplinaire
- Début de la première session en septembre 2021

Séjours de sevrage de la nutrition entérale

- Partenariat avec deux établissements médico-sociaux pédiatriques des Hauts-de-France
- Séjours en juin et en octobre 2021

FIMATHO

JOURNÉES « TRANSITION »

Une journée d'information et d'échanges sur la transition adolescent-adulte à l'hôpital :

A destination des jeunes patients (15-19 ans) qui n'ont pas encore vécu le transfert vers les services de soins adultes **et de leurs parents**

Objectif : Désamorcer les craintes et aider à préparer cette étape clé du suivi médical

FORMAT Visioconférence en 2020

FIMATHO

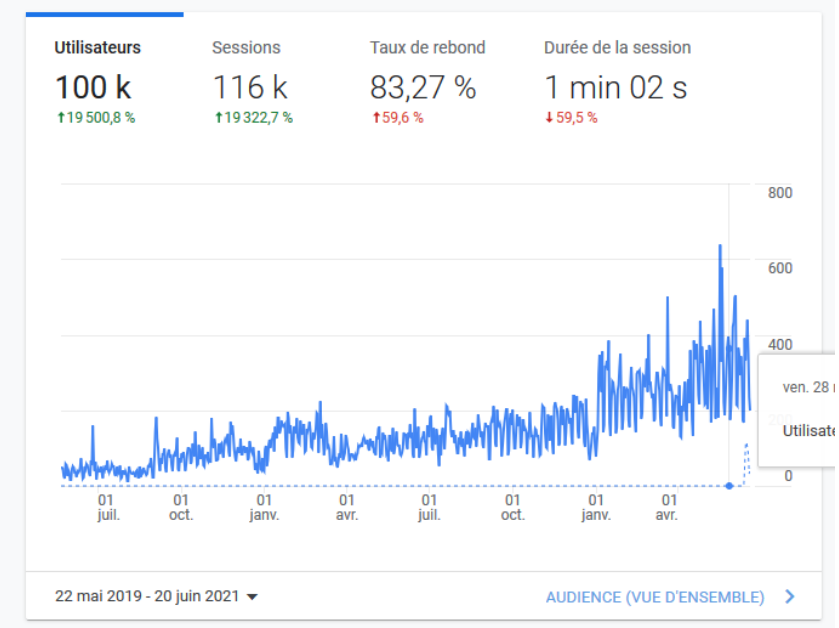
SITE INTERNET – BILAN À 2 ANS

Adresse du site FIMATHO : www.fimatho.fr

Liens vers les sous-sites renvoyant aux CRMR :

- CRACMO www.cracmo.fr
- MaRDi www.centresmardi.fr
- Hernie diaphragmatique www.hernie-diaphragmatique.fr
- PaRaDis www.maladie-pancreas.fr

Bilan à 1 an: 32 000 visiteurs
Bilan à 2 ans : 100 000 visiteurs



Rappel, sur le site FIMATHO :

- **Bon de commande /** documents développés par FIMATHO (livrets, flyers, cartes urgence, …)

FIMATHO

RÉSEAUX SOCIAUX

✓ **Facebook**
- Nombre d'abonnés à la page : 589
- Nombre de publications novembre 2020 : 15
- Taux d'engagement moyen novembre 2020 : 3,4%
- Publication avec taux d'engagement le plus élevé : soirée oralité alimentaire (11%)

✓ **Twitter**
- Nombre d'abonnés au compte : 396
- Nombre de publications novembre 2020 : 11
- Taux d'engagement moyen novembre 2020 : 0,8%
- Publication avec taux d'engagement le plus élevé : SEEPH2020 sur le handicap invisible (4,6%)

✓ **LinkedIn**
- Nombre d'abonnés à la page : 332

FIMATHO

APPEL À PROJETS FIMATHO ANNUEL

Appel à projets destiné à faire émerger tout projet en lien avec ses missions :

- l'amélioration de la prise en charge des patients atteints de maladies abdomino-thoraciques rares
- le développement de la recherche fondamentale, translationnelle et clinique
- le développement de l'enseignement, de la formation et de l'information

Pour qui ?

Centres de référence*, Centres de compétence, laboratoires de recherche et associations de patients partenaires de la filière

17 projets ont été déposés cette année -> exceptionnellement, **7 projets** ont été retenus et financés à hauteur de **108 067 euros**.

nouveauté 2020/2021

FIMATHO

AIDE À L'ÉDITION OU PUBLICATION D'ARTICLES SCIENTIFIQUES

RENOUVELÉ EN 2021

Objectif : Couvrir les frais d'édition d'articles scientifiques écrits en anglais soumis à une revue internationale à comité de lecture ou le paiement des frais de publications (revue payante online)

Pour qui ?

Centres de référence, centres de compétence et laboratoires de recherche partenaires

Condition pour obtenir ce financement ?

- Etre un professionnel de santé partenaire de la filière FIMATHO
- Impliquer au minimum 3 centres/partenaires de la filière
- Avoir déjà rédigé l'article en anglais
- Mentionner FIMATHO en remerciements

Financement maximum par article de 1000€
10 demandes maximum soutenues par FIMATHO en 2021

Les demandes sont à envoyer par email à fimatho@chru-lille.fr

FIMATHO

SOUTIEN AUX PROJETS DE RECHERCHE CLINIQUE
RENOUVELÉ EN 2021

Condition pour obtenir ce financement ?

- L'étude clinique doit être multicentrique
- L'étude doit être conduite par un jeune médecin non titulaire (chef de clinique/interne…)

Financement maximum par projet de 1500€
10 demandes maximum soutenues par FIMATHO en 2021

Les demandes sont à envoyer par email à fimatho@chru-lille.fr

FIMATHO

BNDMR ET BAMARA

BAMARA = Application permettant aux professionnels de collecter et exploiter eux-mêmes leurs données maladies rares **-> obligation depuis janvier 2021**

BNDMR = Entrepôt de données

SOUTIEN DE FIMATHO :

Formations à l'outil BAMARA, prochaines sessions en visioconférence

- jeudi 17 juin 13h
- Vendredi 2 juillet 11h
- Mercredi 7 juillet 13h
- Mardi 13 juillet 11h
- Jeudi 22 juillet 13h
- Mardi 27 juillet 11h

Personnel dédié (Chargées de mission + **ARC**)

FIMATHO

PROJET ERRANCE/IMPASSE DIAGNOSTIQUE

Guide de codage pour homogénéiser la saisie au niveau national dans une logique clinique et épidémiologique

Définir précisément, par groupe de pathologies ou par pathologie, la façon de remplir certains items du Set de Données Minimum (SDM) et en particulier ceux de la partie diagnostic

Meilleure exploitation des données et meilleure compréhension de la situation diagnostique en France par :

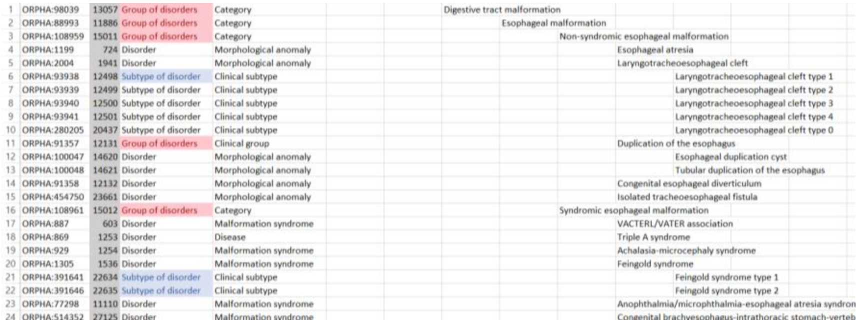
- Bon usage des codes Orphanet
- Précision des signes cliniques d'intérêt pour une ou un groupe de pathologies
- Partage de la définition de ce qui est considéré comme âge au diagnostic, aux premiers signes et des différents niveaux d'assertion du diagnostic (en cours, probable, confirmé, indéterminé)

FIMATHO

Projet errance/impasse diagnostique pour la filière FIMATHO

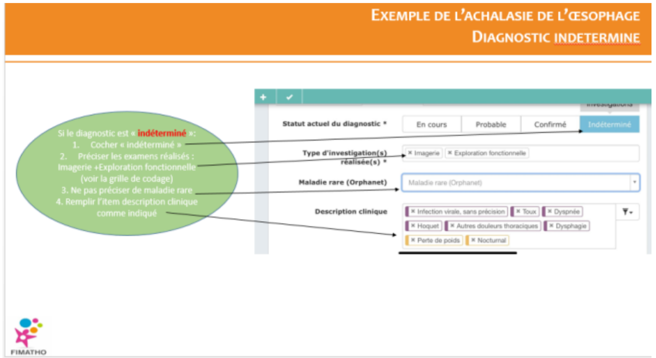
✓ Mise à jour des bordereaux papiers

✓ Actualisation des codes ORPHANET utilisés par les centres



1	ORPHA:98039	13057	Group of disorders	Category	Digestive tract malformation
2	ORPHA:88993	11886	Group of disorders	Category	Esophageal malformation
3	ORPHA:108959	15011	Group of disorders	Category	Non-syndromic esophageal malformation
4	ORPHA:1199	724	Disorder	Morphological anomaly	Esophageal atresia
5	ORPHA:2004	1941	Disorder	Morphological anomaly	Laryngotracheoesophageal cleft
6	ORPHA:93938	12498	Subtype of disorder	Clinical subtype	Laryngotracheoesophageal cleft type 1
7	ORPHA:93939	12499	Subtype of disorder	Clinical subtype	Laryngotracheoesophageal cleft type 2
8	ORPHA:93940	12500	Subtype of disorder	Clinical subtype	Laryngotracheoesophageal cleft type 3
9	ORPHA:93941	12501	Subtype of disorder	Clinical subtype	Laryngotracheoesophageal cleft type 4
10	ORPHA:280205	20437	Subtype of disorder	Clinical subtype	Laryngotracheoesophageal cleft type 0
11	ORPHA:91357	12131	Group of disorders	Clinical group	Duplication of the esophagus
12	ORPHA:100047	14620	Disorder	Morphological anomaly	Esophageal duplication cyst
13	ORPHA:100048	14621	Disorder	Morphological anomaly	Tubular duplication of the esophagus
14	ORPHA:91358	12132	Disorder	Morphological anomaly	Congenital esophageal diverticulum
15	ORPHA:454750	23661	Disorder	Morphological anomaly	Isolated tracheoesophageal fistula
16	ORPHA:108961	15012	Group of disorders	Category	Syndromic esophageal malformation
17	ORPHA:887	603	Disorder	Malformation syndrome	VACTERL/VATER association
18	ORPHA:869	1253	Disorder	Disease	Triple A syndrome
19	ORPHA:929	1254	Disorder	Malformation syndrome	Achalasia-microcephaly syndrome
20	ORPHA:1305	1536	Disorder	Malformation syndrome	Feingold syndrome
21	ORPHA:391641	22634	Subtype of disorder	Clinical subtype	Feingold syndrome type 1
22	ORPHA:391646	22635	Subtype of disorder	Clinical subtype	Feingold syndrome type 2
23	ORPHA:77298	11110	Disorder	Malformation syndrome	Anophthalmia/microphthalmia-esophageal atresia syndron
24	ORPHA:514352	27125	Disorder	Malformation syndrome	Congenital brachyesophagus-intrathoracic stomach-verteb

✓ Guide de saisie pour chaque item de la section « diagnostic » selon le statut du diagnostic



✓ Accompagnement des CCMR par l'ARC FIMATHO (Marie Deperdu)

FIMATHO

MERCI DE VOTRE ATTENTION

www.fimatho.fr

fimatho@chru-lille.fr