



Filière des Maladies rares Abdomino-THORaciques

Journée annuelle – 23 juin 2020

Filière Maladies rares Abdomino-Thoraciques



Pr. Frédéric Gottrand
Coordonnateur



Audrey Barbet
Chef de projets



Charlotte Pereira de Moura
Orthophoniste (0.5 ETP)



Aurélie Coussaert
Chargée de missions
Ile-de-France /
Strasbourg



Marine Gonzalez
Chargée de missions
Est – Sud Est



Helen Cléry
Chargée de missions
Ouest – Sud Ouest



Ludivine Masquelin
Chargée de missions Nord



Cécile Defontaine
Assistante médico-
administrative

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)

Organisation de RCP

Sevrage nutrition entérale

ETP

Etat des lieux Médico-social

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 (bimestrielle) et bulletin recherche (trimestriel)

Axe 4

Europe

Aide au développement de Réseaux Européens de Références (ERN)

RCP – RÉUNION DE CONCERTATION PLURIDISCIPLINAIRE

Outil de RCP SARA (utilisé par 14 autres Filières)

-> informatiser et sécuriser le processus complet du passage d'un patient dans une RCP: inscription du patient, traçage et édition des avis...

Couplé à un système de visioconférence « classique » (adobe connect, go to meeting, skype, webex, teams) -> **privilégier teams dès septembre 2020?**

Déploiement 2019/2020

3 RCP cliniques + 1 RCP génétique (nationales)

- RCP Maladies Rares Digestives
- RCP MaRDi Génétique
- RCP Hernie de Coupole Diaphragmatique
- RCP Pathologies Rares de l'Oesophage (CRACMO)

1 RCP régionale « pilote »

- RCP Gastroentérologie (région Haut-de-France)

Calendrier des RCP et modalités de participation -> disponibles sur le site fimatho



EDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT (ETP)

Appel à projets ETP (DGOS)

- Mise en place de nouveaux programmes d'ETP
- Adaptation d'un programme déjà existant
- [liste exhaustive des programmes ETP en lien avec les maladies rares abdomino-thoraciques sur le site FIMATHO](#)

- **Lauréat 2019** : *Mieux vivre avec une maladie rare de l'appareil digestif pédiatrique* - Dr Stéphanie Coopman, CHU de Lille.

- **Edition 2020 (lancement début juillet)**
 - Ouverture aux CCMR
 - Lettre d'intention, deadline 22 septembre 2020
 - Versement des fonds décembre 2020

La filière peut vous accompagner pour le montage de vos dossiers :
contacter ludivine.masquelin@chru-lille.fr

Objectif : communication sur la prise en charge des maladies rares, la pathologie, les associations...



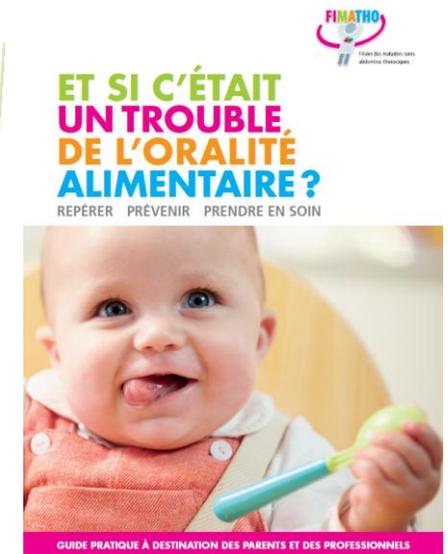
RESSOURCES UTILES
- CRACMO -
AFFECTIONS CHRONIQUES ET MALFORMATIVES
DE L'ŒSOPHAGE
- MARDI -
MALADIES RARES DIGESTIVES
- HERNIES DIAPHRAGMATIQUES -



Dépliant sur les contacts utiles dans l'hôpital d'accueil + sur la prise en charge des maladies rares



Livret d'informations sur la pathologie (atrésie, HCD)



Livret d'informations sur les troubles de l'oralité

+ plaquettes des Associations

CARTES URGENCE

- Carte **personnelle et nominative**, au format « carte de crédit »
- Elle est **spécifique à une maladie rare donnée**, et permet une prise en charge adaptée lors de soins en urgence

PERSONNE À PRÉVENIR EN PRIORITÉ	
Mme/M.	Tél
Mme/M.	Tél
Médecin traitant	Tél
Spécialiste traitant	Tél
Suivi(e) par le centre de	Tél

CENTRE DE SUIVI	
	orphanel
	Coordonnées Téléphone Site internet

 MINISTÈRE CHARGÉ DE LA SANTÉ		Photo
CARTE D'URGENCE Emergency card		
En raison d'un syndrome de <u>xxxx</u>		
Prénom Nom		
 Informations première urgence...		



- Achalasie de l'œsophage *
- Hernie diaphragmatique congénitale *
- Atrésie de l'œsophage *
- Gastro Jéjunostomie
- Nutrition parentale
- Pancréatite héréditaire
- POIC

* disponibles en version anglaise

-> disponibles auprès des CRMR/CCMR/ FIMATHO

PNDS révisé 2018 : Atrésie de l'œsophage (CRACMO, R Sfeir)

PNDS en cours de rédaction :

- ✓ Hernie de coupole diaphragmatique * (révision), *A Benachi, L Storme, J Boubnova, S Mur*
- ✓ Pseudo Obstruction Intestinale Chronique *, *M Bellaiche*
- ✓ Hypocholestérolémies génétiques intestinales *, *N Peretti*
- ✓ Pancréatite Chronique Héréditaire *, *V Rebours*
- ✓ 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*

PNDS en projet :

- ✓ Œsophagite à éosinophile pédiatrique, *A Nicolas, F Gottrand*

-> AAP 2020 lancement début juillet

*** Lauréats AAP PNDS 2019**

PROJET « CARTE DES HÉBERGEMENTS » (1/2)

- Dans la continuité du projet « Accompagnement de l'enfant hospitalisé - hébergement des familles » de l'association AFAO, lauréat de l'appel à projets FIMATHO 2019
- Projet transversal commun à l'ensemble des associations FIMATHO

Objectif : créer une cartographie sur le site internet FIMATHO des logements disponibles pour les familles/patients près des centres de compétence et référence de la filière

3 types d'hébergements ont été identifiés :

- **Maisons d'accueil des familles** (maisons d'accueil hospitalières, maisons des parents, fondations, ...) – *recensement effectué par l'AFAO dans le cadre de son projet lauréat*
- **Autres structures d'accueil à proximité de l'hôpital** (hôtels, auberges de jeunesse, institutions religieuses, ...) – *recensement effectué par l'AFAO dans le cadre de son projet lauréat*
- **Familles d'accueil bénévoles** accueillants des parents d'enfants hospitalisés, des familles et/ou des patients adultes – *recensement en cours parmi les adhérents des associations de la filière*

Ces 3 types d'hébergements seront affichés sur la carte interactive

PROJET « CARTE DES HÉBERGEMENTS » (2/2)

http://fimatho.neoweb.fr/parcours-patients/carte-hebergements

Rechercher...

Nous ne pouvons pas accéder ... Nous ne pouvons pas accéder ... Carte hébergements - FIMA... x

Filières Santé Maladies Rar...

AFFINEZ VOTRE RECHERCHE

Mots-clés

Ex : Ville, adresse...

Structures d'hébergements

- Maisons d'accueil des familles (maisons des parents/familles, fondations, ...) (75)
- Autres structures d'accueil à proximité de l'hôpital (hôtels, auberges de jeunesse, institutions religieuse, ...) (18)
- Familles d'accueil bénévoles (volontaires pour héberger des parents d'enfants hospitalisés, des familles et/ou patients adultes) (0)

Réinitialiser

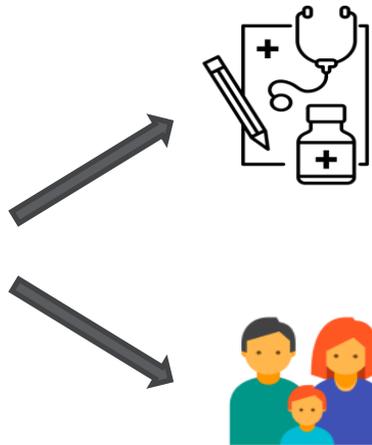
MAISONS D'ACCUEIL DES FAMILLES

Accueil des familles d'hospitalisés : La Pelouse 65 rue Pelouse de Douet	Appartements APPEL (gratuit) 1x5 personnes 37 rue Maryse Bastié Lyon (69)	Appartements APPEL (gratuit) 1x7 personnes 33 Bld Jean XXIII Lyon (69)	Appartements thérapeutiques de la Croix rouge - Croix Rouge Française
---	---	--	---

Windows taskbar: Taper ici pour rechercher, 21:23 20/06/2020

ETAT DES LIEUX MÉDICO-SOCIAL

2 Enquêtes réalisées en ligne



Professionnels de la filière

79 questions

Mars / Sept 2019

56 réponses

Familles / patients

121 questions

Mars / Aout 2019

190 réponses

Thèmes

- Annonce du diagnostic
- Prise en charge
- Scolarité, orientation professionnelle
- Vie professionnelle
- Vie quotidienne
- Connaissance des droits et acteurs
- Associations



Bilan de l'existant
Besoins et attentes des professionnels et des familles
Définition d'axes de travail
Mise en place d'actions

Groupe de travail : pros, familles
Diffusion des résultats

- Thématiques mises en avant par les professionnels et les familles

ANNONCE DU DIAGNOSTIC

*Formation à l'annonce / vidéos
Support/fiche à donner aux parents
Temps dédié, renouvelé
Suivi psychologique*

SCOLARITE

*Absentéisme lié au soin / téléconsultation ?
Sensibilisation aux MR
Liens avec l'école, les enseignants*

TRANSITION

*Consultation dédiée
Identification du circuit
Charte de transition?*

- Autres points mis en avant

Lien médecine de ville / hôpital : comment aider les familles à repérer les ressources disponibles; pour les familles, difficultés et démarches énergivores vers ces ressources.

Préparer le retour à domicile ++ : à améliorer

Connaissance des droits et des acteurs : (in)formations pour les pros et les familles, disponibilité et temps d'assistante social,

ETP : à développer (74% des familles/patients ne connaissent pas)

Sessions oralité

2 journées d'information et d'échanges autour des troubles de l'oralité alimentaire (Professionnels médicaux et paramédicaux/ Parents) : cours théoriques + ateliers pratiques



Soirées oralité en partenariat avec :

- **l'URPS orthophoniste HDF et l'association régionale de prévention en orthophonie « Parlons-en ! »**
- **le SIOB Bretagne**
- **Le GREO (groupe de recherche et études en orthophonie) de la région nantaise**

DIU troubles de l'oralité alimentaire (annuaire diplômés - site fimatho.fr)

Elaboration de plaquettes d'information, livrets, affiches... (site fimatho.fr)

Accompagnement à la mise en place de séjours de sevrage (été 2019)

Groupe de travail sur le sevrage

Gastropédiatres – pédiatres

Dr Haude Clouzeau, Bordeaux

Pr Véronique Abadie, Paris

Dr Marc Bellaïche, Paris

Pr Frédéric Gottrand, Lille

Dr Dominique Guimber, Lille

Dr Katia Lecoœur, Lille

Dr Irène Loras, Lyon

Dr Amandine Rubio, Grenoble

Paramédicaux

M Hanafi, psychologue, Lille

A Lecoufle, orthophoniste, Lille

A Vanmalleghem, diététicienne, Lille

V Leblanc, psychologue, Paris

J Derycke, infirmière NPAD, Lille

PARTENAIRES

GFHGNP (Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques)

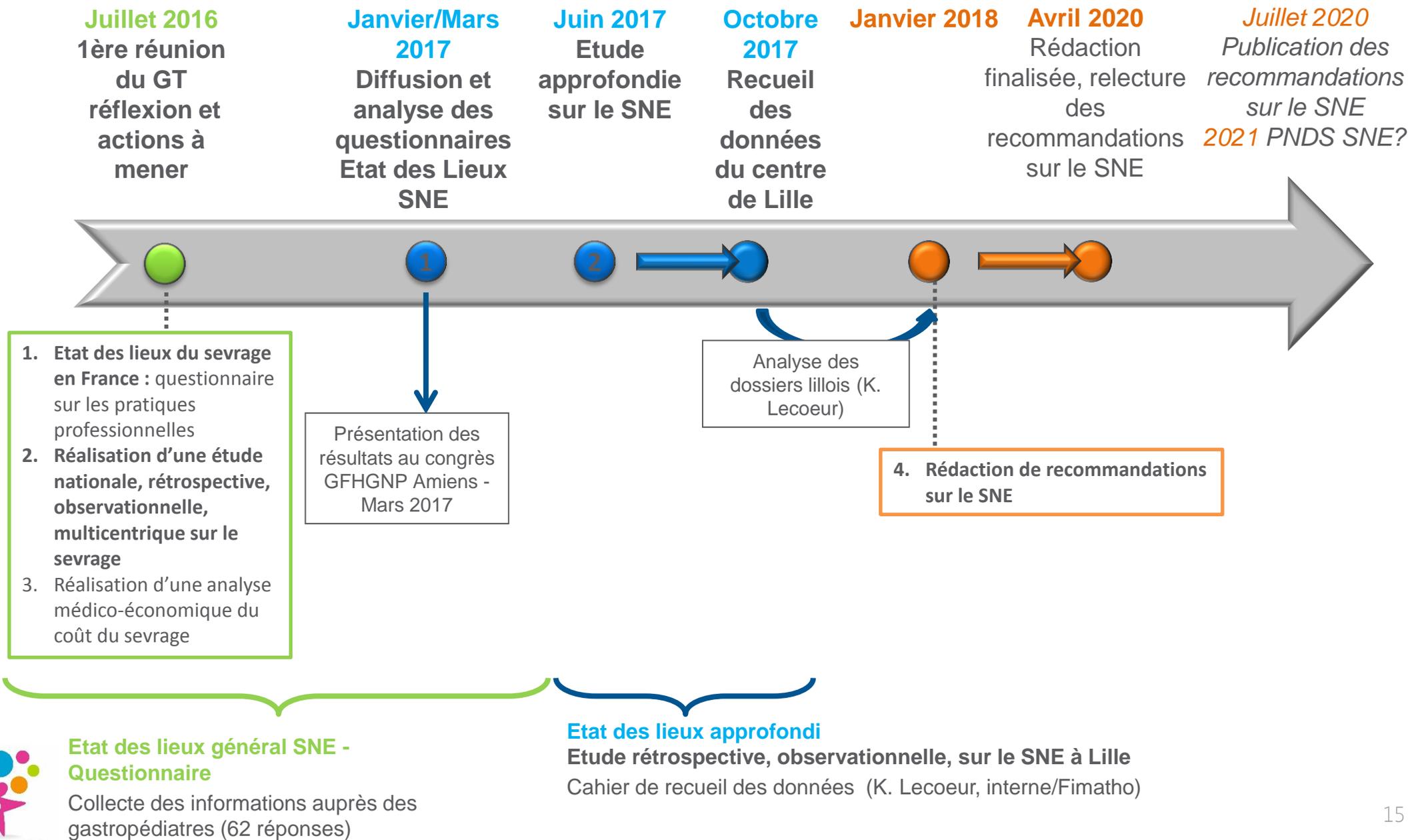


CHU de Lille

B Dervaux, économiste de la santé, Lille

FIMATHO Filière des maladies rares abdomino-thoraciques

A Barbet, A Coussaert, L Masquelin, H Clery



JOURNÉES « TRANSITION »

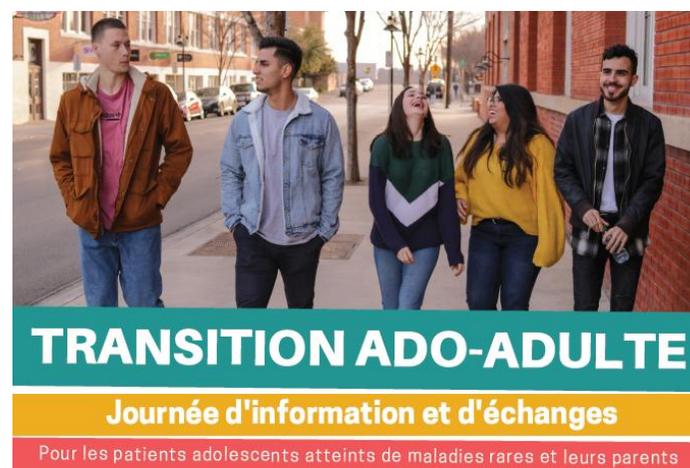
Une journée d'information et d'échanges sur la transition adolescent-adulte à l'hôpital :
A destination des jeunes patients (15-19 ans) qui n'ont pas encore vécu le transfert vers les services de soins adultes et de leurs parents

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

- comment préparer/anticiper la transition ?
- quelles sont les différences entre hôpitaux pédiatriques et adultes ?
- outils et informations pour les ados sur leur autonomisation
- aider les parents à appréhender l'autonomisation de leur enfant

A partir de 2020 ce projet devient inter-filières

La prochaine journée se tiendra à Angers le 26 septembre 2020.



Journée organisée
sous l'impulsion de :



FIMATHO

CHU Angers (49)
26 SEPTEMBRE 2020

NOTRE SITE INTERNET – BILAN À 1 AN

Adresse du site FIMATHO : www.fimatho.fr

Liens vers les 3 sous-sites renvoyant aux CRMR :

- CRACMO www.cracmo.fr
- MaRDi www.centresmardi.fr
- Hernie diaphragmatique www.hernie-diaphragmatique.fr

Vous trouverez également sur notre site :

- Lien d'inscription à la **newsletter FIMATHO** bimestrielle et au **bulletin recherche** trimestriel
- **Veille des appels à projets** en lien avec les maladies rares
- **Veille bibliographique**
- **Outils et ressources utiles** développés par FIMATHO (livrets, flyers, cartes urgence, ...)
→ **BON DE COMMANDE** disponible sur le site

Depuis mai 2019 : 31 952 visiteurs sur le site.

50% de visiteurs français,
20% de visiteurs francophones
25% anglophones

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 compétence, laboratoires de recherche et associations de patients partenaires de la filière

AIDE À L'ÉDITION OU PUBLICATION D'ARTICLES SCIENTIFIQUES POUR 2020

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 2020

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

BNDMR ET BAMARA

Avancement au 17/06/2020

Nombre de sites
maladies rares déployés **81%**



1809 / 2228 sites



BAMARA = Application permettant aux professionnels de collecter et exploiter eux-mêmes leurs données maladies rares

- Local (1 par hôpital)
- Saisie en **mode autonome** (application BAMARA) ou **connecté** (via le DPI)
- Recueil d'un set de données minimum national (**SDM**)

BNDMR = Entrepôt de données

- Mieux documenter le malade et sa maladie
- Mieux organiser le réseau de soins
- Rendre visible l'activité maladies rares et aider au reporting réglementaire
- Faciliter la recherche dans le domaine
- Mieux exploiter le potentiel des grandes bases de données nationales

SOUTIEN DE FIMATHO :

- **Flyer** « BNDMR: objectifs et mise en place »
- Diffusion d'un **questionnaire** pour recenser vos pratiques et besoins
- **Formation** à l'outil BAMARA
- Personnel dédié (Chargées de mission + **ARC** en cours de recrutement)



CONTRATS RÉFÉRENTS BAMARA DE FIMATHO

Région NORD - Ludeline MASQUELIER
ludeline.masquelier@chru-lille.fr / 03.63.94.39.04/06.17.37.58.06

Région ÎLE DE FRANCE - STRASCHOWSKI - Aurélie COMBERT
aurelie.combert@chru-lille.fr / 03.63.94.39.82/06.71.20.75.34

Région SUD EST - Marine GONZALEZ
marine.gonzalez@chru-lyon.fr / 04.72.11.88.11/06.71.20.82.98

Région OUEST - Helen CHRY
helen.chry@chru-brest.fr / 06.71.20.81.41

LA BANQUE NATIONALE DE DONNÉES MALADIES RARES

BNDMR : OBJECTIFS ET MISE EN PLACE

AIDE EN LIGNE - CONTACTS BNDMR

www.bndmr.fr
bndmr.fr/participer/pistes-et-besoins-pratiques/

Éditeur FIMATHO
Hôpital Jeanne de Flandre - Avenue Eugène Avinée
59037 Lille Cedex
Tel : 03.63.94.39.82 - bndmr@chru-lille.fr

PROTEGE ET FINANCE PAR LE MINISTRE DE LA SANTÉ

GUIDE PRATIQUE A DESTINATION DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ

IMPASSE DIAGNOSTIQUE

APPEL À MANIFESTATION D'INTÉRÊT – AVIESAN ET INSERM (DEADLINE 29 JUIN 2020)

Deux projets en cours de rédaction:

- **Atrésie de l'œsophage** : porté par Frédéric Gottrand – Lille.

Objectif : améliorer la compréhension de l'étiologie multifactorielle de l'AO

→ étudier une large population de patients en associant les **données du registre français de l'AO** avec des **études « multiomiques »**

→ *Analyses de biopsies œsophagiennes*

→ *Analyses de cellules extravésiculaires issues de prélèvements de liquide amniotique*

- **Syndrome de Pseudo Obstruction Intestinale Chronique**: porté par Pascal de Santa Barbara – Montpellier.

FIMATHO peut vous mettre en lien avec d'autres acteurs maladies rares :

- organiser des **groupes de travail**
- impulser des **études et projets communs** (associatifs et/ou multicentriques)

FIMATHO peut également vous aider à :

- répondre à des appels à **projets** (PNDS, ETP, labellisation...)
- monter/développer des **projets** (recherche de financements, CPP...)
- concevoir des **supports de communication**
- **organiser des événements** régionaux et nationaux
- former à l'outil BaMaRa et/ou saisir dans **BaMaRa**
- participer à l'élaboration de **PNDS** (démarches administratives, contacts...)
- assurer une **veille informationnelle et scientifique**

MERCI DE VOTRE ATTENTION

www.fimatho.fr

fimatho@chru-lille.fr

