

	<p align="center">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE</p>	<p align="center">VERSION FINALE PAGE 1 / 5</p>

<p>Réunion Filière MHEMO Mardi 13 Juin 2017 de 10h à 17h Paris – Institut IMAGINE</p>
--

Ordre du jour:

1. Organisation de la filière MHEMO : un point d'étape - Mise en place des comités - Aspects budgétaires
2. Information sur les enquêtes d'état des lieux -Transition Enfants-Adultes -Recherche Clinique et translationnelle
3. Les actions de la filière : état d'avancement – Recensement des laboratoires de diagnostic et de recherche – Etat des lieux des projets de recherche fondamentale – Coordination des appels à projets de recherche en sciences humaines et sociales – Education thérapeutique : actions du groupe THE3P
4. Mise en place du site web - Etat d'avancement du projet - Constitution des annuaires
5. Les actions de l'AFH
6. Point sur l'action PNDS
7. Perspectives et rôles des centres de référence et des filières de santé
8. Processus de renouvellement des CRMR de la filière MHEMO
9. Point d'information sur BAMARA/BNDMR et interconnexion des bases de données
10. Réseau FranceCoag : organisation et perspectives
11. Programme des réunions futures de la filière : introduction de thèmes scientifiques et médicaux

<p>Compte rendu</p>

Personnes présentes : Cf liste d'émargement en pièce jointe

Personnes excusées : Cf liste d'émargement en pièce jointe

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 2/5</p>

1. Organisation de la filière MHEMO : un point d'étape - Mise en place des comités - Aspects budgétaires (S. RINGENBACH)

L'organisation de la filière a été présentée avec un rappel des missions et de la composition de la gouvernance. L'équipe projet est également exposée notamment en ce qui concerne la répartition des temps ETP.

Les aspects budgétaires de la filière sont évoqués :

- Montant de la part fixe : 226 100 €
- Montant de la part variable : 46 500 €

En ajoutant les 10% de frais de convention, la filière MHEMO a un budget de 276 500 € pour l'année 2017.

Question/Réponse : Pour obtenir la part variable, il est préférable de s'adresser directement au directeur des finances du groupement hospitalier.

2. Information sur les enquêtes d'état des lieux

• Transition Enfants-Adultes (S. RINGENBACH)

Les résultats sur l'état des lieux de l'organisation de la transition enfants/adultes dans les centres, piloté par N. ROSSO sont présentés.

- Au total, 75 % des centres sollicités ont répondu à cet état des lieux. Parmi les centres ayant répondu, 92% prennent en charge les adultes et la pédiatrie, mais le quart de ces centres présentent des difficultés concernant la période de transition de leurs patients.
- L'âge moyen du transfert est environ 17 ans.
- Seulement un quart des centres disposent de supports formalisés pour faciliter le processus de transition et la majorité des autres centres sont demandeurs de ce type de supports.
- Un tiers des centres proposent des activités d'éducation thérapeutique autour de la transition.

Ces résultats obtenus seront complétés par l'état des lieux des besoins à réaliser auprès des patients et par l'étude TRANSHEMO.

• Recherche Clinique et translationnelle (Y. GUILLAUME)

A la fin de l'année 2016, un questionnaire sur l'état des lieux des projets de recherche clinique et translationnelle avait été transmis à chaque centre (métropolitain et d'Outre-Mer). Au total, 67% des centres sollicités ont répondu à ce questionnaire.

- Les résultats de cette enquête ont montré que la majorité des recherches concernent l'Hémophilie et la maladie de Willebrand. 97% des centres estiment qu'il est avantageux de participer à la recherche.
- Les freins à l'inclusion des patients sont en grande partie dus à un manque de temps ou de personnel dédié et à des lenteurs administratives.
- Le problème spécifique de la recherche en Outre-Mer est également soulevé : à cause de problèmes de financements de projet, les activités de recherche en Outre-Mer sont défavorisées.

3. Les actions de la filière : état d'avancement

• Recensement des laboratoires de diagnostic et de recherche (C. POUPLARD)

L'annuaire des laboratoires recense à la fois les adresses des laboratoires, et les liens vers les sites des CHU. Ce répertoire est encore incomplet à ce jour, mais il continue à être implémenté. Cet annuaire sera communiqué à la COMETH, au GFHT et au réseau Genostase.

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 3/5</p>

- **Etat des lieux des projets de recherche fondamentale (C. DENIS)**

Suite à la réunion de la filière du 15 décembre 2016, il a été décidé d'intégrer les projets sur le rôle des plaquettes en dehors des thématiques MHEMO (ex : rôle des plaquettes côté thrombose, dans l'inflammation, etc.), et d'élargir le recensement aux projets de recherche clinique. Ce recensement se fera par envoi d'un mailing par l'intermédiaire du GFHT et du réseau Genostase, en précisant les noms du promoteur et du coordinateur. Le bilan actuel du recensement des projets en recherche fondamentale et clinique fait état de 18 équipes/laboratoires/centres de traitement de l'hémophilie avec 74 projets répertoriés (49 projets fondamentaux et 25 projets cliniques).

Questions/Réponses :

- Une demande est faite pour présenter lors d'une prochaine réunion de la filière les nouveautés de soumission dans le cadre de la loi Jardé notamment concernant la recherche non interventionnelle dans ce contexte de recherche fondamentale.
- Une demande est également prise en compte sur la nécessité de mettre à disposition sur le site web MHEMO d'une trame type des consentements et notices d'information ainsi qu'un guide d'aide à la soumission des études sous la loi Jardé. Ces éléments ont déjà prévu d'être intégrés dans l'onglet Recherche du site.

- **Coordination des appels à projets de recherche en sciences humaines et sociales (N. RESSEQUIER)**

Différents projets de recherche en sciences humaines et sociales sont menés en collaboration avec le réseau FranceCoag :

- Présentation de l'étude TRANSHÉMO : étude sur la transition de l'enfance à l'âge adulte chez les hémophiles sévères
- Présentation de l'étude INTHEMO (en cours de soumission) : étude sur l'insertion professionnelle des adultes hémophiles sévères
- Présentation de l'étude FRATHÉMO (étude future) : étude sur la qualité de vie des adolescents de la fratrie des hémophiles

- **Education thérapeutique : actions du groupe THE3P (S. AYCAGUER)**

Les actions ETP de la période 2016-2017 ont été ponctuées par :

- L'ouverture du site
- La conception et la mise en œuvre du week-end national Willebrand
- La mise en place d'HEMOMOOC
- La poursuite des formations de binôme PPR-soignant

Les actions à venir sont :

- La modernisation du carnet
- 2^e journée nationale ETP le 25 janvier 2018
- Les recommandations ETP pathologies plaquettaires

4. Mise en place du site web - Etat d'avancement du projet - Constitution des annuaires (S. RINGENBACH et M. GINESTE)

Suite à l'appel d'offre d'un webmaster pour la filière MHEMO en décembre 2016, Interlude Santé a été sélectionné en mai 2017. Un nouveau logo MHEMO a été créé et une plaquette d'information sous format

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017	Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE	VERSION FINALE PAGE 4/5

A5 présentant la filière a également été élaborée. Une plaquette sous format A4 destiné aux professionnels de santé et aux patients est en cours de réalisation.

Le site internet MHEMO sera mis en ligne courant septembre 2017. Dans ce cadre, un appel à candidature pour la rédaction et la relecture des textes a été lancé.

Questions/Réponses :

- Les personnes ne souhaitant pas être référencées sur Google seront visibles uniquement dans l'espace membre du site internet.
- Les biologistes seront référencés sur la carte interactive au niveau de l'espace membre.
- Une recherche par pathologie ou par centre pourra être réalisée sur la carte interactive.

5. Les actions de l'AFH (B. DEBAECHER)

Les actions de l'AFH au cours de l'année 2017 et les événements à venir pour le second semestre de l'année 2017 et l'année 2018 ont été exposées :

- Lancement HEMOMOOC
- Journée thérapie génique 20 mai 2017
- Week-end parents de jeunes enfants nouvellement diagnostiqués 9-11 juin 2017
- Colonie de vacances 8-22 juillet 2017
- Journée patients parents ressources ETP 22-23 septembre 2017
- ETP Willebrand 14-15 octobre 2017
- Congrès national 2-3 juin 2018 à Nancy

Un groupe de travail INNOVATION a été mis en place pour étudier les conséquences des innovations thérapeutiques sur la qualité de vie des patients et l'impact sur l'organisation des soins. Une étude psychosociale va également être lancée concernant les patients hémophiles avec inhibiteur.

6. Point sur l'action PNDS (C. NEGRIER)

Les PNDS suivants sont à réactualiser :

- « Hémophilie et affections constitutionnelles de l'hémostase graves »
- « Thrombasthénie de Glanzmann »

Les PNDS à rédiger sont :

- « Maladie de Willebrand »
- Autres déficits rares en protéines de la coagulation
- « Syndrome MYH9 et autres thrombopénies à grandes plaquettes »

Les coordonnateurs désignés sont :

- Hémophilie : C Négrier
- Willebrand : à désigner
- Glanzmann : M. Fiore
- Syndrome MYH9 : M Fiore et MF Hurtaud

Autres contributeurs : P Sié, R Favier, V Chamouard, + Personnes désignées par l'AFH pour tous les PNDS

Les prochaines étapes sont :

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017	Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE	VERSION FINALE PAGE 5/5

- L'envoi à l'HAS de la lettre d'intention (juin 2017)
- La rédaction et la validation d'ici fin 2017
- L'envoi des documents définitifs : début 2018

7. Perspectives et rôles des centres de référence et des filières de santé (A. CHEVRIER)

Les 3 PNMR (Plan Nationaux Maladies Rares) sont les suivants :

- PNMR 1 (2004-2008) : labellisation des 131 CRMR
- PNMR 2 (2011-2014 prolongé de 2 ans : 2016) : structuration des FSMR et lancement des travaux de la BNDMR
- PNMR 3 (2017-2022 ?) défini en 4 axes :
 - o Vers un parcours de santé efficace et lisible
 - o Du diagnostic à la médecine individualisée
 - o Innover pour traiter les maladies rares
 - o Information, formation et e-santé

La définition des CRMR et des ERN a été rappelée.

La nouveauté pour cette fin d'année est le nouvel intitulé des CRTH qui se nommera CRC-MHC (Centre de Ressource et de Compétence Maladies Hémorragiques Constitutionnelles).

Le dossier de la relabellisation des CRMR doit être déposé le 14 septembre 2017 au plus tard. Le jury se prononcera en novembre 2017.

Remarque : Un délai supplémentaire a été accordé par la DGOS.

8. Processus de renouvellement des CRMR de la filière MHEMO (C. NEGRIER)

Question/Réponse : Il est nécessaire de donner une définition claire de la file active et de fournir un lexique ad hoc pour les pathologies plaquettaires dans le cadre de ce renouvellement.

9. Point d'information sur BAMARA/BNDMR et interconnexion des bases de données (C. MESSIAEN)

L'appel à projet pour les DPI vers Bamara devrait avoir lieu en Septembre 2017 et une quinzaine de projets devraient être retenus.

La BNDMR n'existe pas encore pour le moment. Les procédures et les modèles de rapport ne sont pas validés. La BNDMR sera une base dé-identifiée par rapport à Bamara (l'identifiant Bamara devrait être conservé mais pas l'identité du patient).

Les premières conventions inter-hospitalières pour le déploiement ont été envoyées le 31/05/17 aux établissements suivants : Angers, Bordeaux, Dijon, Grenoble, La Réunion, Lille, Limoges, Lyon (HCL), Marseille (AP-HM), Nancy, Nice, Reims, Rouen, Saint-Étienne, Strasbourg, Toulouse, Tours.

Un second envoi de conventions a été effectué début Juin pour ces établissements : Montpellier, Nantes, Brest, Nîmes, Clermont-Ferrand, Rennes, Caen, La Martinique.

Pour la version hors connexion de Bamara, les connecteurs DPI sont prioritaires sur les autres. Mais, Nhémo est aussi prévu dans la liste.

Question/réponses :

- Quel est le nouveau planning de déploiement Bamara pour la filière Mhémo? Septembre-Octobre 2017 pour tout le monde.
- Quel sont les critères de choix des Centres Hospitaliers ? très complexe, dépend de beaucoup de critères (volonté site, reprise de données dont génétique...)

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017	Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE	VERSION FINALE PAGE 6/5

- La BNDMR pourra-t-elle indiquer sur son site quand les conventions seront revenues signées et pour quelle site ? Elle pourra le faire.
- Les animateurs des filières concernées sont-ils informés de l'envoi des conventions aux DG des hôpitaux ? A priori non, mais il faudrait le faire.
- Quand sera publié l'appel à projets pour les DPI et la BNDMR ? Septembre 2017
- Y a-t-il un délai maximal entre la saisie d'une activité dans Bamara et la date d'activité effective? Non
- Des tests ont-ils été effectués entre Orbis et Bamara au format CDA-R2 ? Des vérifications de fichiers ont été effectuées mais pas encore d'intégration des données.
- Des tests ont-ils été effectués avec la messagerie sécurisée MS-Santé ? Non
- Sur quel document peut-on se baser pour avoir réellement la liste des données obligatoires pour le set minimum de données pour qu'il soit accepté par Bamara/BNDMR ? (car il y a des différences entre ce qui est disponible sur le site BNDMR et le site de l'ASIP) sur les publications ASIP.
- Qu'est-ce qu'un site de connexion dans Bamara ? Cela correspond en général à un service dans un hôpital, mais cela peut être aussi un regroupement d'UF correspondant à un CRC.
- Dans Bamara-pochettes familiales, peut-on fusionner 2 pochettes (c'est-à-dire 2 familles) ? Non. A noter qu'il n'y a pas d'arbre généalogique dans Bamara, et que le regroupement ne peut se faire que par site de connexion.

10. Réseau FranceCoag : organisation et perspectives (H. CHAMBOST)

L'hébergement de la base FranceCoag est désormais pris en charge par l'AP-HM. Une réactualisation du contenu et de l'architecture du site a été réalisée avec à disposition de nouvelles notices d'information (version 2.1).

Un protocole actualisé (version 3) est en cours de rédaction et une évolution des formulaires est prévue. Dans le cadre de la charte en cours de mise à jour, la gouvernance et la propriété des données sont en cours de validation.

Les recherches financées et en cours en collaboration avec FranceCoag sont énoncées : TRANSHMO, FRATHMO et INTHEMO.

Les réponses aux appels à projet sont également exposées : PHRC 2017, PREPS 2017, projet Pfizer et fondation maladies rares.

La saisine pour toute demande d'utilisation de données RFC concernant une publication scientifique, une communication, une présentation ou autre doit se faire à 3 niveaux : centre coordonnateur, bureau et comité de pilotage.

Question/Réponse : Une notice d'aide pour compléter les formulaires RFC pourrait être mise à disposition, notamment pour les nouvelles personnes arrivantes.

	<p style="text-align: center;">FILIERE DE SANTE « MALADIES HEMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</p>	 <i>Hospices Civils de Lyon</i>
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 06 septembre 2017</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH ; Marie Catherine GUIMARAES ; Blanche DEBACKER ; Cécile DENIS et Sandrine VANDERZIEPE</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 7 / 5</p>

11. Programme des réunions futures de la filière : introduction de thèmes scientifiques et médicaux (C. NEGRIER)

Il est proposé d'organiser les prochaines réunions semi-annuelles autour de thèmes scientifiques, médicaux ou témoignages sur des aspects organisationnels ou de prise en charge, pouvant être sous forme de visioconférence ou webcast pour éviter les déplacements, parfois non pris en charge. Deux à trois thèmes seront abordés lors de ces après-midis par des experts, suivis d'échanges et de discussions.

L'ensemble des membres a validé cette proposition. Dans ce cadre, la première réunion autour de thèmes sélectionnés aura lieu au second trimestre 2017.