

	<p align="center"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018</p>	<p align="center">VERSION FINALE PAGE 1 / 7</p>

<p><b>Réunion Filière MHEMO Jeudi 14 Juin 2018 de 10h à 17h Paris – Institut IMAGINE</b></p>
--

**Ordre du jour:**

1. **Actualité PNM3 et labellisation des CRMR et des CRC-MR**
2. **Bilan financier et Autoévaluation du plan d'actions de la Filière**
3. **RCP (Réunion de Concertation Pluridisciplinaire)**
4. **Actualités FranceCoag**
5. **NHEMO**
6. **Point sur l'interopérabilité des différentes BDD existantes et intégration des données dans la BNDMR**
7. **THE3P : Présentation du travail sur la prise de décision partagée dans le cadre de l'ETP**
8. **Point d'actualité : Association française des hémophiles**
9. **Présentation des cartes d'urgence « nouveau format »**
10. **Point sur le site internet MHEMO – démonstration**
11. **Présentation de l'auto-questionnaire sur les carnets électroniques patients**

**Table ronde :**

1. **« La maladie de Willebrand : comment aborder la zone grise ? »**

<p><b>Compte rendu</b></p>
----------------------------

**Personnes présentes** : Cf liste d'émargement en pièce jointe

**Personnes excusées** : Cf liste d'émargement en pièce jointe

	<p style="text-align: center;"><b>FILIÈRE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 2 / 7</p>

## 1. Actualité PNMR3 et labellisation des CRMR et des CRC-MR – A. LICANDRO (DGOS)

- Le PNMR3 est en cours de finalisation avec une parution prévue a priori en juillet. La dernière réunion ministérielle s'est tenue le vendredi 8 juin. Les 4 axes prioritaires de la stratégie nationale de santé sont les suivants :
  - Mettre en place une politique de promotion de la santé, incluant la prévention, dans tous les milieux et tout au long de la vie.
  - Lutter contre les inégalités sociales et territoriales d'accès à la santé.
  - Garantir la qualité, la sécurité et la pertinence des prises en charge à chaque étape du parcours de santé.
  - Innover pour transformer notre système de santé en réaffirmant la place des usagers.
- L'intitulé du PNMR3 serait potentiellement « Partager l'innovation, un diagnostic et un traitement pour chacun ».
- PIRAMIG 2018 sera ouvert à partir de la première semaine de juillet et la fermeture est prévue fin août (fermeture qui sera sûrement repoussée à mi-septembre).
- Un comité de suivi de la labellisation des CRMR a été mis en place avec une première réunion de concertation prévue le 21 juin. La prochaine campagne de labellisation aura lieu en 2022.
- L'enveloppe globale MIGF07 concernant les FSMR s'élève à 12,7 millions d'euros avec une part fixe de 270 000 euros par filière de santé. Le montant de la part variable, attribuée en 2<sup>ème</sup> circulaire budgétaire 2018, dépendra des moyens mis en œuvre et du plan d'actions. L'AAP FSMR paraîtra en fin d'année 2018.
- Dans le cadre d'un AAP pour la mise en place d'une plateforme Outremer, un chargé de missions spécialisé dans les maladies rares est prévu d'être recruté pour mener les projets de 4 plateformes (La Réunion, Guadeloupe, Guyane, Martinique)
- A. Licandro précise que des crédits de financement seront disponibles pour 2018 concernant l'Education Thérapeutique.

### Discussions :

- *H. Chambost souligne que dans le financement attribué aux centres, il manque, entre autres, les critères de détermination des files actives. Le budget attribué ne reflète donc pas complètement l'activité des centres.*
- *L'appel d'offres pour décrire le périmètre des filières en lien avec celui des ERN est encore ouvert. L'argumentation de la part des 3 filières de santé en hématologie pour ne pas fusionner les 3 filières en une unique filière des maladies hématologiques rares a été rendue en avril 2018. Lors de l'AAP 2018 pour la labellisation des filières, chaque filière devra argumenter le périmètre qui sera proposé. Le jury rendra sa décision sur cet appel d'offres prochainement.*
- *T. Sannié fait remarquer que le financement attribué par la DGOS ne correspond pas au maillage territorial (fragilisation des centres en région, manque de prise en compte de la complexité des maladies).*

	<p style="text-align: center;"><b>FILIÈRE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 3 / 7</p>

- *Seule la part fixe devrait permettre de financer les postes de travail. La plupart des directions des hôpitaux n'acceptent pas de maintenir les postes médicaux sur la part variable. → A. Licandro répond que la part fixe peut être augmentée pour les CRC-MHC afin de pérenniser les postes de travail. La discussion avec la DGOS est donc ouverte pour augmenter la part fixe.*

## 2. Bilan financier et Autoévaluation du plan d'actions de la Filière – S. RINGENBACH

Le bilan financier est présenté : le montant total du budget utilisé en 2017 s'est élevé à 295 651 euros (244 501 euros pour la part fixe et 51 150 euros pour la part variable). Le bilan prévisionnel pour 2018 est estimé à 347 541 euros (252 391 euros pour la part fixe et 95 150 euros pour la part variable dont les frais de convention).

L'évaluation des actions de la filière est à rendre à la DGOS pour **le 30 juin 2018**. Il est donc demandé aux responsables de chaque action et aux binômes/trinômes associés de remplir le fichier « Suivi financier 2017 part variable 2018 » pour le **22 juin 2018 au plus tard** afin que la chef de projet MHEMO, S. Ringenbach, puisse compiler les évaluations de chaque action et adresser le fichier dans les délais.

## 3. RCP (Réunion de Concertation Pluridisciplinaire) – S. RINGENBACH

Un point sur les RCP et réunions de cas cliniques est présenté, dont plus particulièrement l'outil GCS- SISRA utilisé par plusieurs filières de santé maladies rares.

Pour mener à bien ce projet, il est nécessaire tout d'abord de créer un groupe de travail RCP. La participation à ce groupe de travail est donc ouverte.

### Discussion :

- *C. BERGER souligne que les comptes rendus RCP via de tels outils en ligne peuvent être en lien avec les carnets de suivi électroniques des patients, tel que Compilio.*

C. NEGRIER propose également d'intégrer l'Outre-Mer dans les RCP/Réunion de cas cliniques en distinguant 2 ensembles géographiques : les Antilles d'une part et l'Océan Indien/Océan Pacifique d'autre part. Grâce aux visites qu'il a pu réaliser à la Réunion, en Nouvelle-Calédonie et à Tahiti en mars 2017, il a pu constater qu'il existe un réel besoin de revue en matière de Diagnostic et de Prise en charge des patients. Les horaires des RCP/Réunion de cas cliniques restent à définir pour ces 2 zones géographiques dont le décalage horaire peut être plus ou moins important (ex : pour Papeete et Nouméa : prévoir les RCP/Réunion de cas cliniques à 7h en métropole). Dans le cas de la Polynésie française, C. NEGRIER propose de mettre en place des RCP/Réunions de cas cliniques générales Hémophilie/Willebrand/Plaquettes. C. NEGRIER enverra bientôt un calendrier pour proposer des horaires de RCP. La participation à ces RCP en Outre-Mer est libre.

### Discussions :

- *C. COSTA est en relation avec les généticiens de Saint-Denis de la Réunion. Un conseil génétique a en effet été mis en place depuis quelques années avec cette équipe.*
- *C. POUPLARD : des échanges réguliers sont menés entre Yves Gruel et Claire Pouplard auprès de l'équipe de Nouméa.*

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY  Titre : Assistante chef de Projet MHEMO  Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 28 Juin 2018</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 4 / 7</p>

- *T. SANNIE : L'AFH est parfois contacté pour un cas de patient en situation d'errance diagnostique. Serait-il possible de réfléchir à un moyen d'inscrire le patient à une RCP lorsque cette situation se produit et qu'aucun médecin formé à l'hémostase n'est identifié pour le patient ?*

#### **4. Actualités FranceCoag – H. CHAMBOST**

Un data manager a été recruté récemment pour compléter l'équipe coordonnatrice opérationnelle. A ce jour, près de 11 000 patients sont inclus dans FranceCoag dont 840 PUP's.

La version 3 du protocole FranceCoag intégrera le data set minimum de la BNDMR, de nouvelles pathologies (ex : Glanzmann), un axe CRPP, des liens vers d'autres dispositifs et l'enregistrement d'auto-questionnaires patients selon la volonté de l'AFH.

#### **5. NHEMO ( Net-HEMOstase) - M. TROSSAERT**

Le déploiement national de NHEMO au 14 juin 2018 et l'interface de saisie sont présentés.

L'objectif pour fin 2019 est d'utiliser ce dossier patient au niveau national dont l'accès est sécurisé, facilité et utile pour traiter les urgences, notamment lors des astreintes nocturnes et week-end.

C'est pourquoi C. NEGRIER insiste sur l'importance de bien renseigner cette base de données.

#### **6. Point sur l'interopérabilité des différentes BDD existantes et intégration des données dans la BNDMR – S. VANDERZIEPE**

Quelques modifications ont été apportées sur les fiches patients de BaMaRa (champs surlignés en jaune sur les fiches patient du ppt).

Depuis avril 2018, S. VANDERZIEPE a eu l'approbation pour former les centres à BaMaRa selon un planning théorique défini. A ce jour, les centres de Tours et de Reims ont été formés. S. VANDERZIEPE contactera directement les coordonnateurs des centres pour organiser les formations à venir dont le calendrier est présenté (Rouen ; Toulouse ; Dijon ; Lariboisière ; Nantes ; Bordeaux ; Montpellier ; La Réunion ; Caen et Limoges).

Il existe 2 modes de report des données dans la BNDMR :

- Le mode connecté où le DPI de l'établissement possède une fiche maladie rare (MR) qui incrémente directement la BNDMR.
- Le mode autonome où le médecin du centre rentre ses données directement dans BAMARA qui incrémente la BNDMR.

Les établissements hospitaliers ont le libre choix du mode de report. Même si le mode autonome est choisi dans un premier temps, l'établissement hospitalier conserve la possibilité de développer une fiche maladie rare et de passer ainsi en mode connecté.

La DGOS envisage qu'à partir de l'année 2020, le rapport PIRAMIG soit incrémenté et réalisé à l'aide des données reportées dans le BNDMR.

Une mise à jour des informations inscrites sur les fiches patients sera effectuée 1 fois par an par BaMaRa pour ajuster au mieux les données.

*La question « La filière MHEMO doit-elle afficher des items supplémentaires sur la fiche MR ? » est posée.*

*La réponse faite par les membres présents est « NON ».*

	<p align="center"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018</p>	<p align="center">VERSION FINALE PAGE 5/7</p>

## **7. THE3P : Présentation du travail sur la prise de décision partagée dans le cadre de l'ETP – B. GUILLET**

La prise de décision partagée associe les expériences des soignants, des patients et des données issues des EBM. Elle intervient notamment lorsqu'il existe une incertitude sur des données. Elle repose sur des méthodes de communication telles que « Inviter le patient à reformuler ». Dans la PDP, il est recherché d'utiliser des outils qui permettent de mettre en place un échange. Les critères et le contexte réglementaire (consentement et méthodologie HAS) pour la mise en place d'une PDP sont présentés.

Un groupe de travail interdisciplinaire a été mis en place depuis septembre 2016 en hémophilie. Des projets sont en cours de réalisation : outil d'aide au choix entre un concentré de FVIII standard vs un concentré de FVIII à durée de vie prolongé et brochure de sensibilisation de la décision partagée.

Prochainement, un travail sur la douleur va être mené.

## **8. Point d'actualité : Association française des hémophiles – T. SANNIE**

- Réforme du diplôme de kinésithérapie : en 4<sup>e</sup> année formation spécifique aux maladies hémorragiques constitutionnelles
- Thomas SANNIE a quitté la présidence de l'AFH. Le nouveau président de l'AFH depuis début juin est désormais Nicolas GIRAUD
- Point sur le 45e congrès national de l'AFH du 2 et 3 juin 2018 à Nancy : 350 participants
- 900 inscrits sur HEMOMOOC 1, le lancement de HEMOMOOC 2 est prévu pour l'automne 2018
- 45 PPR formés à ce jour
- Un groupe de travail sur les actions en Outre-Mer est en cours de constitution
- Proposition de réalisation d'une évaluation des centres concernant l'offre de soin par les pairs. L'objectif de cette évaluation est de proposer une offre de soins multidisciplinaire en terme de professionnels de santé.
- Alerte sanitaire concernant les flacons d'eau PPI des produits injectables du LFB

## **9. Présentation des cartes d'urgence « nouveau format » - M. GINESTE, S. RINGENBACH**

Le nouveau format de carte d'urgence (format d'une carte de crédit) est présenté. 4 cartes seront mises à disposition : Hémophilie, Déficit constitutionnel en protéine de la coagulation, Maladie de Willebrand et Pathologies plaquettaires. Les textes sont en cours de validation. Les informations à concernant le patient seront écrites à la main sur la carte.

### Discussions :

- *Ecrire manuellement les informations du patient sous un petit format n'est pas le plus simple, peut-être faudrait-il trouver un moyen d'imprimer les informations du patient. A voir en interfilière la faisabilité d'impression.*
- *Il est suggéré de proposer de mettre un lien internet ou QR code comme en Belgique pour accéder aux informations en ligne. A voir la faisabilité avec les urgentistes.*

## **10. Point sur le site internet MHEMO - M. GINESTE, S. RINGENBACH**

	<b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b>	
Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018	Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018	VERSION FINALE PAGE 6/7

Les cartes interactives des centres, des comités de l'AFH et des pharmacies de rétrocession sont présentées.

Des pharmacies de rétrocession dans certaines régions sont encore manquantes sur la carte interactive. Il est donc demandé de faire remonter les coordonnées en répondant à Valérie Chamouard par mail.

Il est précisé que les pharmacies de rétrocession concernées sont les pharmacies ayant déjà délivrées des traitements anti-hémorragiques.

Afin d'accéder à l'espace membres, il est rappelé que la demande d'inscription se fait sur le site internet.

Discussions :

- Sur la carte interactive des centres, il manque les numéros d'urgence destinés au public. Un mail sera prochainement envoyé pour recueillir les numéros d'urgence de tous les centres.

**11. Présentation de l'auto-questionnaire sur les carnets électroniques patients – S. RINGENBACH**

Un auto-questionnaire recensant l'avis des patients et de leurs aidants sur l'utilisation actuelle du carnet de santé (version papier) et sur les besoins et les attentes des patients en vue du développement d'un carnet électronique des personnes atteintes d'hémophilie et de troubles de la coagulation est en cours de diffusion à l'ensemble des CRC-MHC et CT-MHC. 10 questionnaires complétés par centre sont attendus. L'analyse des auto-questionnaires sera réalisée à partir du 17 juillet.

Le questionnaire sera également disponible sur les sites de MHEMO et de l'AFH.

Propositions :

- Rajouter dans l'auto-questionnaire les questions suivantes : « Utilisez-vous habituellement le carnet papier ? Si non, pourquoi ? »

**Table ronde :**

**1. « La maladie de Willebrand : comment aborder la zone grise ? » - C. PARIS**

La présentation ppt est jointe à ce compte-rendu.

Jenny GOUDEMAND a également présenté rapidement les effets de l'âge dans la maladie de Willebrand (présentation ppt jointe au compte rendu.).

**Point sur les actualités du CRPP – C. ALESSI**

- Une enquête, menée par R. D'Oiron et M. Fiore, sur les pratiques dans le domaine de la maladie de Glanzmann est en cours.
- Une formation DPC sur les hémorragies en urgence chez les personnes âgées est disponible à Marseille en commun avec l'EFS.
- Le PHRC ELPOT a reçu les autorisations réglementaires pour inclure des enfants.
- 2 projets à l'étude :
  - o Granulaire dense
  - o Comparaison des réactifs dans l'agrégation plaquettaire

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Jehanne MERCY Titre : Assistante chef de Projet MHEMO Date : 19 Juin 2018</p>	<p>Relecteurs : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 28 Juin 2018</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 7 / 7</p>

### **Point sur les actualités du CRMW – S. SUSEN**

#### **- PHRC “Will – MANAGE” - LI PHRC-N 2018**

La lettre d’intention du **PHRC concernant la prise en charge des hémorragies digestives et des épistaxis chez les patients atteints d’une maladie de Willebrand « PHRC Will – MANAGE »** a été déposée par le Pr S. SUSEN, coordinatrice du projet pour le CRMW.

Un état des lieux sur la prise en charge des hémorragies digestives, préalable à la mise en place du projet de PHRC, a été réalisé auprès des 30 CRC-MHC. Cet état des lieux avait pour objectif d’identifier :

- les correspondants en gastroentérologie
- les maladies prises en charge
- les explorations réalisées
- l’accessibilité des centres à la méthode de la vidéocapsule.

La restitution de cet état des lieux dont le taux de réponse est de 66%, a été faite lors du comité de pilotage du CRMW du 17 mai dernier. Une autre restitution est envisagée lors d’une prochaine réunion filière MHEMO.

Le retour du dépôt de dossier de ce PHRC est attendu pour la fin du mois de juin 2018.

#### **- PNDS « Maladie de Willebrand »**

La réunion du comité de pilotage du CRMW du 17 mai a permis une avancée concrète du PNDS « Maladie de Willebrand ». La rédaction du PNDS est maintenant finalisée. Le PHRC a été validé en réunion multidisciplinaire le 20 juin 2018, et sera prêt pour être déposé à la HAS d’ici la fin du mois de juillet 2018.

**Les présentations ppt sont jointes au compte-rendu.**

**La prochaine réunion filière aura lieu le jeudi 13 décembre 2018 à Paris. Le lieu exact reste à confirmer.**