

	<p align="center"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019</p>	<p align="center">VERSION FINALE PAGE 1/13</p>

**Réunion Filière MHEMO  
Jeudi 13 Décembre 2018 de 10h à 17h  
Paris – INTS**

**Ordre du jour:**

1. Etat d'avancement du déploiement de la BNDMR
2. Urgence : Version finale des cartes d'urgence
3. Problématique de la prise en charge des patients dans les services d'urgence
4. Les outils dématérialisés de la filière MHEMO
  - La fiche urgence NHEMO
  - Actualités du Réseau FranceCoag
  - Modernisation du carnet patient
5. Outils RCP : Point d'étape et présentation du questionnaire d'état des lieux
6. Site internet : Point d'étape et évolution
7. PHILOMENE : Egalité des chances à l'école T. KINNIG
8. Présentation de l'ERN (Réseau Européen de Référence) : EURBLOODNET
9. Etat d'avancement des actions du plan d'action 2016
10. Présentation de l'APP 2ème campagne de labellisation FSMR
11. Questions diverses
  - Manifestation AFH – 2019
  - Les enquêtes à venir

**Compte rendu**

**1. Etat d'avancement du déploiement de la BNDMR – S. VANDERZIEPE, J. GOUEMAND**

Informations concernant le séminaire BNDMR qui a eu lieu en octobre 2018

- L'objectif de la DGOS pour le mode connecté est désormais Septembre 2019.
- Les modes «connecté» et «autonome» vont cohabiter et peuvent être utilisés en même temps.
- La reprise des données des bases de données existantes (type Nhémo) n'est pas un projet prioritaire. La base e-DBAI (filière Fimarad) a envoyé un premier fichier en mai 2018, un ajustement est en cours. La suite éventuelle sera donnée par le comité de pilotage de la BNDMR.
- La BNDMR en elle-même n'est pas encore créée. Le dépôt de la demande à la CNIL est prévu pour le T4-2018, le montage technique pour T1-2019, et le démarrage de l'entrepôt pour T2-2019.

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 2/13</p>

- La BNDMR serait a priori alimentée 1 fois par mois par Bamara. Sa durée de conservation des données serait de 100 ans.
- L'ASIP doit fournir une nouvelle version pour le CDAR2 (=norme technique d'envoi des données Maladies Rares)

Des requêtes prédéfinies nommées indicateurs par la BNDMR seront fournies pour toutes les filières à partir des données non nominatives de la BNDMR. Il conviendra de réfléchir pour savoir s'il y a des requêtes spécifiques dont la filière MHEMO aurait besoin en plus (cf. diaporama pour avoir la liste).

Point sur les formations Bamara MHEMO28 personnes formées dans 8 sites (Tours, Reims, Rouen, Dijon, Montpellier, Toulouse, Bordeaux, Besançon, Caen en plus le 19/12); Rouen a démarré, 2 en cours de programmation, 3 restent à programmer.

## 2. La version finale des cartes urgences – S. RINGENBACH, M. GINESTE

- Présentation de la dernière version des cartes datant du mois d'octobre 2018
- Des devis d'impression sont en cours de réalisation : avec et sans film plastique de protection
- Questions autour de l'impression des cartes
  - L'AFH n'a plus de stock de carte et ne peut plus fournir les centres : doivent-ils en réimprimer dans l'attente ? quels formats ? les anciennes, les nouvelles ?  
*NON, la filière s'engage à lancer une impression rapide pour pouvoir fournir les cartes dès le début d'année 2019*
  - Les différents CRC-MHC peuvent-ils imprimer directement leurs cartes par l'intermédiaire de leur CHU ?  
*OUI cela semble possible, les fichiers PDF des cartes seront envoyés aux centres qui le souhaitent*
  - L'AFH propose de faire une demande de devis en parallèle.
- Présentation du sous onglet « situations d'urgence » du site internet dont le contenu est à créer/rédiger. Cette rédaction sera réalisée dans le cadre d'une action spécifique sur la « gestion de l'urgence »

## 3. Problématique de la prise en charge des patients dans les services d'urgence – T. SANNIE

Des patients ont signalé à l'AFH des difficultés lors de leur prise en charge par les services d'urgence français. 8 dossiers ont été créés présentant les problèmes rencontrés. Bien souvent il n'y a pas eu de contact avec le CRC-MHC.

Chaque dossier a été transmis par l'AFH à l'établissement de santé concerné, au CRC-MHC et à la HAS. Cette initiative a permis la prise de contact entre le CRC-MHC, la direction de l'hôpital et les urgences afin de mettre en place une collaboration.

L'enjeu de cette coopération est d'améliorer l'accueil des patients dans les services d'urgences afin de permettre une prise en charge et un traitement adaptés.

- Proposition d'un temps de réflexion lors de la prochaine réunion avec différents intervenants : spécialistes des services d'urgences, représentant de l'HAS/ARS et MHEMO. L'idée est de pouvoir proposer des recommandations et des bonnes pratiques pour l'accueil aux urgences des patients avec une pathologie hémorragique.
- Il est donc nécessaire d'identifier :

	<p style="text-align: center;"><b>FILIÈRE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 3/13</p>

- le meilleur message à passer au niveau des urgentistes ?
- Le message à transmettre ou la formation à proposer pour que les patients sachent se présenter aux urgences. En effet comme le personnel des services d'urgence change souvent, l'information transmise ne reste pas.

#### 4. Les outils dématérialisés de la filière MHEMO

##### A. La fiche urgence NHEMO – M. TROSSAERT

Rappel : NHEMO (Net-HEMOstase) est un réseau de soin dédié aux maladies hémorragiques coordonné par le CRC-MHC SC de Nantes et permettant de recueillir des données cliniques & biologiques et d'échanger des informations entre professionnels pour la prise en charge des patients.

- Autorisation CNIL N° 1648227 datant du 12 février 2015
- Accord de consortium en cours de signature auprès des centres MHEMO : 9 CHU signataires au 12/12/2018 et 6 autres en projet de signature.
- Accès via internet par portail Web INTEGRALIS sécurisé

Proposition de création d'une fiche d'urgence qui permettra un accès rapide aux informations essentielles à la prise en charge d'un patient en urgence. Il présente les données suivantes : identité du patient, pathologie (taux de facteur), présence d'inhibiteur, traitement habituel et en urgence, coordonnées du centre qui suit le patient et la date de mise à jour de la fiche.

Ces informations seront uniquement consultables donc non modifiables.

La fiche s'incrémente toute seule à partir des informations saisies dans NHEMO, seul le traitement d'urgence est à remplir. Elle ne sera accessible qu'aux utilisateurs de NHEMO et ne sera pas disponible pour les urgentistes. Les urgentistes devront contacter les centres pour connaître les conduites à tenir.

Cette fiche va être soumise à différents centres pour modifications et validation. La présentation finale se fera lors de la prochaine réunion MHEMO.

Mise en application prévue : premier semestre 2019.

Il est proposé de fusionner dans un second temps les données de cette fiche avec celles de la carte d'urgence pour que la carte urgence puisse se remplir et s'imprimer à partir des données de la fiche urgence.

##### B. Point FranceCoag \_ Outil de la Filière - H. CHAMBOST, P. AUQUIER

FranceCoag 2018 : Activité et adaptation de la version actuelle

La version actuelle V2 de FranceCoag (FC) continue à vivre. Les diverses instances sont maintenant opérationnelles comme définies dans la charte de gouvernance, à l'exception du comité scientifique qui reste sous un format provisoire à ce stade. Des échanges doivent avoir lieu pour une évolution du Comité médical et scientifique de la filière et du comité scientifique de FC dont le projet de fusion jugé pertinent par l'ensemble des parties a été exposé lors de la réunion des partenaires FranceCoag du 23 octobre 2018. L'activité des centres participant à FC est présentée dans le cadre du rapport PIRAMIG 2018. Depuis le transfert de FC à l'AP-HM, l'activité des centres n'a pas faibli. La version actuelle de l'application évolue afin d'intégrer de nouvelles données comme les spécificités à la prise en charge par Emicizumab ou encore l'enregistrement de nouvelles pathologies hémorragiques comme les Thrombasténies de Glanzmann et

	<b>FILIERE DE SANTÉ</b> <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b> <b>CONSTITUTIONNELLES »</b>	 Hospices Civils de Lyon
Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019	Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019	VERSION FINALE PAGE 4/13

syndromes de Bernard et Soulier. Pour ces pathologies un dossier de mise en conformité aux RGPD et la rédaction de nouvelles notes d'information sont en cours afin d'autoriser les inclusions. L'annonce de début de collecte de ces pathologies plaquettaires se fera en concertation avec le CRPP.

FranceCoag : production et recherche

L'année 2018 a vu la production de trois articles (Cf présentation) ainsi que d'une communication qui a reçu le 1er prix des communications orale de congrès de l'EAHAD à Madrid. Des liens à l'international se sont développés : participation d'H. Chambost aux travaux du Data & Demographics Committee de la WFH, réflexion et discussions en cours sur une éventuelle possibilité de collaboration avec le registre international de la WFH (WBDR), participation de FranceCoag aux travaux de l'EMA sur la place respective des études de cohorte nationales et des études PUPS.

FranceCoag horizon 2020 : avancement de la reformulation du recueil

Les différentes attentes des partenaires ont été exposées lors de la présentation par R. d'Oiron des résultats de l'enquête faite en vue de la réunion partenaire FC du 23 Octobre. Depuis novembre 2017 des réunions bimensuelles de l'équipe coordinatrice FC ont permis de faire une première ébauche de la version à venir dite V3. Il est proposé de définir un périmètre registre. Pour répondre au mieux à la définition d'un registre il sera sans doute nécessaire de définir une population à laquelle ce dernier s'applique. Les patients ne répondant pas aux critères du registre resteront dans un périmètre de collection de cas. Des cohortes seront définies à partir de ces registres et collections de cas, pour un suivi dont les modalités seront définies en fonction des objectifs retenus. Afin de valider les données à recueillir, un groupe de travail ouvert aux partenaires volontaires (validé par le comité de pilotage) a été constitué. La première réunion a eu lieu le 30/11/2018 et les réunions à venir se tiendront à un rythme mensuel. Après la définition de la V3 les étapes technique pourront être mises en œuvre.

### C. Modernisation du carnet patient – V. CHAMOUARD,

2 actions sont menées en parallèle :

- Une actualisation du carnet patient papier qui tiendra compte des spécificités de la maladie de Willebrand et des pathologies plaquettaires.
- Une modernisation du carnet patient vers un format numérique adapté aux besoins des patients et communs à toutes les pathologies hémorragiques constitutionnelles.

Le planning prévisionnel de l'action « carnet patient format numérique » est présenté:

- *Etat des lieux : Analyse des besoins des patients et des professionnels de santé juin 2018 à mars 2019*
  - Réalisation et diffusion d'un questionnaire pour les patients et leurs aidants : participation de 19 centres avec un retour de 178 questionnaires papiers et 225 questionnaires complétés par internet. Les résultats préliminaires de cette première phase d'état des lieux sont présentés (Cf présentation MHEMO carnet électronique 13.12.2018).  
Concernant la perception de l'impact potentiel d'un carnet électronique les patients et leurs aidants expriment :
    - à 55% que le e-diary pourrait améliorer la qualité des données
    - à 59.5 % que le e-diary pourrait faciliter l'enregistrement des données
    - à 39 % que le e-diary pourrait réduire le nombre d'oublis

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste  Titre : Chargée mission communication  Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 5/13</p>

- L'analyse des attentes et des besoins des professionnels débutera mis décembre par une analyse qualitative auprès de quelques professionnels de santé puis par une analyse quantitative sur l'ensemble des centres français.
- Un état des lieux des solutions techniques existantes sera réalisé en parallèle de l'enquête auprès des professionnels de santé.
- Mise en place d'un *living lab* (= méthodologie de gestion de projets) suite à l'analyse des besoins. Réunion de différents acteurs de l'environnement du patient : soignants, association, industriel, offreurs technologie. Cette démarche vise à proposer une méthodologie de travail en fonction des compétences de chacun à l'aide des états des lieux réalisés.
- *Rédaction du cahier des charges de janvier à juin 2019*
- *Appel d'offre de juillet à octobre 2019*
- *Création et déploiement de l'outil d'octobre 2019 à mars 2020*

## 5. Outils Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) – J. HASSENBOEHLER, S. RINGENBACH

Au plan règlementaire, les RCP font parties des recommandations de l'HAS en 2014 puis 2017 et sont inscrites au 3<sup>ème</sup> Plan National Maladies Rares.

*La définition de la HAS et les conditions de réalisation d'une RCP sont rappelées (cf présentation RCP 13.12.2018)*

*L'organisation d'une RCP est présentée :*

- Un rythme clairement défini (calendrier prévisionnel)
- Un nombre de dossiers établi pour chaque RCP
- Un rôle défini pour les participants : coordonnateur, secrétaire, médecins de comités expert
- Un mode de présentation et d'analyse des dossiers défini à l'avance
- L'avis de la RCP est rédigé selon un plan qui comporte : date, proposition thérapeutique, noms et qualification des participants et les ressources documentaires utilisées (Ex. PNDS). Cet avis sera intégré dans le dossier patient.

Présentation de l'outil : C'est un outil web qui permet d'organiser les RCP et d'assurer la discussion autour d'un cas patient. Les échanges se feront par web conférence. Les fonctionnalités de l'outil proposé par le SISRA sont également décrites.

*Les étapes du développement de l'outil de RCP pour MHEMO sont listées :*

- Réalisation d'un état des lieux par questionnaire en décembre 2018 (formulaire word ou en ligne)
- Création du groupe de travail pilote
- Rédaction du cahier des charges
- Sélection du prestataire. Des contacts ont déjà été pris avec le SISRA
- Création de 4 groupes de travail pour la rédaction des formulaires /fiches au niveau des 3 centres de références + 1 groupe de travail transversal pour l'accès aux plateformes de séquençage à haut débit
- Rédaction de la charte d'utilisation
- Adaptation et développement de l'outil RCP

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste  Titre : Chargée mission communication  Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 6/13</p>

- Validation de l’outil web avec la réalisation de RCP pilotes
- Lancement des autres RCP et création du comité d’experts
- Déploiement de l’outil RCP
- Formation des utilisateurs à l’outil web RCP
- Retour d’expériences pour une éventuelle évolution de l’outil

Le planning prévisionnel prévoit un déploiement de l’outil web RCP dès janvier 2020.

## 6. Site internet : point d’évolution - S. RINGENBACH

Le site internet de la filière MHEMO est divisé en 2 parties : « Grand public » et « Espace membres ». L’espace membre propose des informations supplémentaires et il est nécessaire de faire une demande via l’icône « Espace membres » pour en avoir l’accès.

Quelques informations diverses sur le site :

- Un item « chercheur » va être créé sur le formulaire d’inscription à l’espace membre
- Les annuaires des centres sont maintenant imprimables
- MHEMO est propriétaire des illustrations du site, il est donc possible de les réutiliser dans le cadre des missions de la filière. Cependant, il est nécessaire de contacter l’équipe projet de MHEMO pour en demander l’autorisation
- Un groupe de travail responsable de la rédaction de l’onglet « situations d’urgence » sera prochainement créé
- Coordonnées de la carte interactive : les numéros d’astreinte sont manquants pour environ 10 centres

## 7. Projet PHILOMENE – T. KINNIG (Université Strasbourg)

**PHILOMENE** = élèves touchés par l’hémophilie et autres maladies hémorragiques familiales : **COMMENT** rétablir l’Egalité des chances à l’école

Ce programme concerne toutes les maladies hémorragiques. C’est un partenariat universitaire et associatif qui a permis d’obtenir un financement de la Fondation maladie rares.

Il a été soumis et accepté par le comité d’éthique en sciences comportementales (Université de Lille).

Le projet est issu d’un constat : malgré les traitements qui assurent aujourd’hui une scolarité normale il persiste une réussite scolaire moindre et une insertion professionnelle plus difficile pour les patients hémophiles.

L’objectif est de mieux comprendre ce qui se passe en classe : comprendre l’impact des représentations de l’hémophilie par les parents, les enseignants et également par les hémophiles eux même sur la scolarité.

Programme en 4 études (étude en ligne d’une durée de 5 à 20 min selon l’âge des participants)

- Représentation des parents et des jeunes
- Représentation des enseignants : comparer la représentation qu’ont les enseignants ayant un enfant hémophile en classe à ceux qui n’en ont pas
- Jugement de soi, des élèves et des performances : on fait l’hypothèse dans cette étude que le jugement que l’enfant a de lui est le reflet du jugement de ses parents et de ses enseignants

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste  Titre : Chargée mission communication  Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 7/13</p>

- Impact des représentations et des performances à l'âge adulte : le but de cette étude est de voir comment l'image que l'on développe de soi (à l'école, à l'université, ...) va influencer la façon dont on va imaginer son avenir

Le programme concernant une population pédiatrique, un consentement doit par conséquent être signé par les parents et l'enfant même si l'étude est anonyme.

Actuellement le programme PHILOMENE a des difficultés à recruter car cela nécessite la participation de 3 personnes : les jeunes, des parents et des enseignants.

Les centres sont sollicités pour transmettre l'information auprès des patients et de leur famille : flyer, note d'information.

### 8. Présentation de l'ERN (Réseau Européen de Référence) : EuroBloodNet – P. FENAUX

EuroBloodNet est le Réseau Européen qui coordonne la prise en charge des maladies hématologiques rares. Actuellement 66 centres de soin (HCPs= Healthcare providers) sont membres d'EuroBloodnet dans 15 pays européens (plusieurs centres par pays).

Un nouvel appel à projet pour candidater à participer à un ERN aura lieu dans le courant de l'année 2019. La date est à ce jour encore inconnue. La condition minimum à remplir pour postuler, pour un centre français, est d'être centre de référence maladies rares coordonnateur ou constitutif. Les dossiers sont remplis en collaboration avec l'établissement hospitalier qui héberge le centre.

Le réseau est animé conjointement par :

- Pr. Pierre FENAUX (AP-HP, hôpital Saint Louis, Paris) coordonnateur du Pôle des maladies oncohématologiques rares (myéloïdes, lymphoïdes) .
- Pr. Béatrice GULBIS (CUB-Hôpital Erasme, Brussels) coordonnateur du pôle des maladies non cancéreuses rares :
  - ✓ Les maladies rares du globule rouge
  - ✓ Insuffisance médullaire
  - ✓ Les maladies rares hémorragiques et des troubles de la coagulation
  - ✓ Les maladies rares génétiques du métabolisme du fer et de l'hémochromatose .

Elle est membre exécutive depuis 2002 du réseau européen des anémies rares et congénitales (ENERCA).

Eurobloodnet est cofinancé par le programme santé de l'union européenne et est partenaire d'autres réseaux européens déjà existants EHA (European Hematology association), ERNICA (European Network for Rare and Congenital Anemia), EURODIS (Rare Diseases Europe), EUHANET (European Haemophilia Network), European Iron Club et ELN (European LeukemiaNet)

L'objectif majeur de l'ERN Eurobloodnet est de promouvoir une médecine transfrontalière d'excellence afin de proposer les meilleurs soins possibles à tous les citoyens de l'UE .

Pour répondre à cet objectif, 5 axes de travail ont été fixés :

- Axe 1 : Améliorer l'accès à des prestations de soins de qualité et hautement spécialisées le cas échéant par un système de santé transfrontalier pour les maladies hématologiques rares.

**Centre de Ressources et de Compétences Maladies Hémorragiques Constitutionnelles – Groupement Hospitalier Est Hôpital**  
**Cardiologique Louis Pradel**  
**59 boulevard Pinel 69677 BRON CEDEX**  
**Téléphone : 04.72.11.88.22 – Télécopie : 04.72.11.88.17**

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste  Titre : Chargée mission communication  Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 8/13</p>

- Axe 2 : Promouvoir les bonnes pratiques en matière de prévention, de diagnostic et de sécurité des soins cliniques à travers l'Europe (Bonnes pratiques)
- Axe 3 : Diffuser des connaissances de pointe et faciliter la formation continue dans le domaine des maladies hématologiques rares (Formation médicale continue)
- Axe 4 : Proposer des consultations pluridisciplinaires par le partage d'expertise et l'échange sécurisé d'informations cliniques (Télémédecine)
- Axe 5 : Favoriser la coopération européenne dans le partage de méthodes de diagnostic, de traitement innovant et de recherche, hautement spécialisées (Recherche)

**Quelques exemples** d'actions mises en œuvre dans le cadre de ces 5 objectifs sont présentés.

- Axe 1 : Mettre à disposition une carte européenne des centres de soins et inventoriée à l'aide de la classification ORPHA
- Axe 2 : Permettre aux patients d'accéder à un diagnostic, à des procédures hautement spécialisées avec la possibilité d'entrer dans un protocole d'essai clinique et de bénéficier de nouvelles thérapies
  - Exemple 1 : Réfléchir à la prise en charge et au remboursement des soins des patients dans les pays membres
  - Exemple 2 : Projet pilote transfrontalier pour la « Greffe de moelle osseuse » dans la drépanocytose
- Axe 3 : Comblent les lacunes existantes en matière de diffusion de connaissances de pointe en hématologie dans l'UE (Réalisation d'une enquête visant à identifier la nature de lacunes) ⇒ Mise à disposition de matériel éducatif pour les infirmières, le personnel de laboratoire, les patients dans différentes langues de l'UE
- Axe 4 : Faciliter les consultations pluridisciplinaires respectant la confidentialité de l'identité des patients via le CPMS (système de gestion des données cliniques du patient)
- Axe 5 : Promouvoir la coopération européenne en matière de surveillance épidémiologique, de développement de procédures hautement spécialisées de diagnostic, de traitements innovants et de recherche
  - Exemple 1 : Faciliter la surveillance épidémiologique européenne des maladies rhumatismales en soutenant la mise en œuvre de la plateforme épidémiologique européenne sur les troubles de l'anémie rare (RADeep)
  - Exemple 2 : répertorier les registres nationaux et européens, réalisés sous l'égide des différentes autorités compétentes : on dénombre 55 registres pour 15 pays
  - Exemple 3 : Réaliser une cartographie des essais cliniques

Les contacts du Réseau Européen des maladies rares EUROLOODNET sont :

- **Prof Pierre Fenaux** : coordonnateur du Pôle des maladies oncologiques rares Ht. Saint Louis, Paris  
[pierre.fenaux@aphp.fr](mailto:pierre.fenaux@aphp.fr)
- **Prof Béatrice Gulbis**: coordonnateur du pôle des maladies non cancéreuses rares ; CUB-Hôpital. ERASME  
[Beatrice.Gulbis@erasme.ulb.ac.be](mailto:Beatrice.Gulbis@erasme.ulb.ac.be)
- **Dr. Maria del Mar Mañú Pereira** : Directeur Scientifique ; Hopital Saint Louis, Paris, Hospital Universitaire Vall d'Hebron et l'Institut de Recherche Vall d'Hebron de Barcelone  
[Mar.manu@vhir.org](mailto:Mar.manu@vhir.org)

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ</b>  <b>« MALADIES HÉMORRAGIQUES</b>  <b>CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste  Titre : Chargée mission communication  Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH  Titre : Chef de Projet MHEMO  Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE  PAGE 9/13</p>

- **Victoria Gutiérrez Valle** : Coordinatrice de la Diffusion de l'Information numérique; Saint Louis, Paris, Hospital Universitaire Vall d'Hebron et l'Institut de Recherche Vall d'Hebron de Barcelone  
[Victoria.gutierrez@vhir.org](mailto:Victoria.gutierrez@vhir.org)
- **Mariangela Pellegrini** : Coordinatrice de l'ERN ; Saint Louis, Paris, [mariangela.pellegrini@aphp.fr](mailto:mariangela.pellegrini@aphp.fr)

## 9. Etat d'avancement du plan d'action 2016 – S. RINGENBACH

Le bilan est plutôt positif après 3 années d'existence les actions ont progressées au sein de la filière MHEMO. Certaines actions sont terminées, d'autres ont un état d'avancement qui correspondent bien au calendrier prévisionnel établis lors de la construction du plan.

Une action rencontre cependant des difficultés : Il s'agit de l'action formation qui nécessitera une réflexion et une attention particulière lors de l'écriture du projet à 5 ans dans le dossier de 2ème campagne de labellisation

Propositions faites lors de la réunion :

- L'AFH demande plus de communication sur les actions menées par la filière. Est-ce que le rôle de la filière est clair pour tout monde ? Peut-être faut-il créer un document d'information sur le bilan d'activité ? sous quel format ?
- D'organiser des journées de la filière à thèmes : par exemple une journée scientifique. Cette journée serait ouverte aux patients.

## 10. Présentation de l'APP 2ème campagne de labellisation FSMR – S. SUSEN, C. NEGRIER

Retour sur les 5 ambitions du Plan National Maladies Rares3 :

- permettre un diagnostic rapide afin de réduire l'errance et l'impasse diagnostiques
- innover pour traiter
- améliorer la qualité de vie et l'autonomie des patients
- communiquer et former en favorisant le partage des connaissances et des savoir-faire sur les maladies rares
- moderniser les organisations et optimiser les financements nationaux

Il est prévu 11 axes de travail et 55 mesures dans le PNMR 3

**L'organisation actuelle de la gouvernance filière MHEMO et celle de FranceCoag sont rappelées**

**Les missions et la composition des différents comités sont revues**

### 1. Gouvernance de MHEMO

- comité de coordination
- conseil médical et scientifique
- collège des praticiens et des usagers

### 2. Organisation de Réseau FranceCoag

- Bureau
- Centre coordonnateur Opérationnel
- Conseil scientifique
  - Comité de pilotage

**Une proposition de la future organisation est présentée**

### 1. Constitution d'un bureau en remplacement du comité de coordination

Centre de Ressources et de Compétences Maladies Hémorragiques Constitutionnelles – Groupement Hospitalier Est Hôpital  
Cardiologique Louis Pradel  
59 boulevard Pinel 69677 BRON CEDEX  
Téléphone : 04.72.11.88.22 – Télécopie : 04.72.11.88.17

	<b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b>	
Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019	Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019	VERSION FINALE PAGE 10/13

- **Les missions du bureau**

- Respecter les engagements de la filière
- Garantir les échanges entre la filière et la DGOS
- Garantir les échanges entre la filière et FranceCoag
- Assurer la gestion financière et établir les bilans d'activité
- Elaborer et veiller au respect de la charte de fonctionnement

- **La composition du bureau**

- Animateur de la filière et coordonnateur du CRMH : Claude NEGRIER
- Coordonnateur du CRPP : Marie Christine ALESSI
- Coordonnateur du CRMW : Sophie SUSEN
- Chef de projet de la filière : Stéphanie RINGENBACH
- Président de l'AFH : Nicolas Giraud
- Président du Comité de Pilotage de FranceCoag : Roseline d'OIRON

## 2. **Constitution d'un comité de pilotage (CP)** remplacement du Collège des Praticiens et des Usagers CPU

- Les missions du CP doivent être redéfinies. Celles du CPU étaient :

- Veiller à la mise en place des programmes ETP
- Promouvoir une réflexion éthique
- Proposer des pistes d'évolution du site internet MHEMO
- Identifier les actions de promotion de la santé
- Promouvoir la recherche clinique auprès des patients

- La composition du **comité de pilotage**

- Représentants des centres de références sites coordonnateurs
- Représentants des sites constitutifs
- Représentants des centres de compétences
- Représentants de la COMETH
- Représentants de l'AFH
- Personnes impliquées dans la génétique moléculaire et l'analyse phénotypique de l'hémostase

## 3. **Création d'un conseil d'orientation scientifique MHEMO/FranceCoag** en remplacement du conseil médical et scientifique (CMS)

- **Les missions du conseil d'orientation scientifique MHEMO/FranceCoag**

- Orientations scientifiques pour le suivi épidémiologique et la veille sanitaire
- Favoriser les projets de recherche dans le domaine des maladies hémorragiques proposés par les membres de la filière MHEMO s'appuyant notamment sur FranceCoag et en veillant à leur faisabilité
- Développer et favoriser des liens avec les équipes de recherche, notamment fondamentales, nationales et internationales
- Favoriser les projets de recherche dans le domaine des sciences de la vie et de la santé proposés par les chercheurs en santé publique s'appuyant sur le projet FranceCoag en veillant à leur faisabilité
- Suggérer des travaux de recherche dans des domaines identifiés comme stratégiques par le CP de la filière Mhemo et /ou celui du projet FranceCoag et favoriser leurs convergences

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 11/13</p>

- Evaluer globalement l'activité de recherche conformément aux orientations scientifiques arrêtées
  - Avis sur toute modification substantielle du protocole FranceCoag
  - Examiner et rendre un avis sur les saisines
  - Examiner la pertinence de constituer ou d'entretenir une collection d'échantillons biologiques
  - Définir la stratégie de collaboration vis-à-vis des autres dispositifs de suivi de cohorte nationaux et internationaux
- **La composition du conseil d'orientation scientifique MHEMO/FranceCoag**
    - 3 coordonnateurs des CRMR
    - Au moins 3 représentants des différents sites de la filière MHEMO (qui participent à la collecte francecoag)
    - Un responsable scientifique de francecoag
    - Représentants d'unité de recherche
    - Représentants de GENOSTASE
    - Représentant du groupe de travail recherche AFH
    - Représentants des sociétés savantes
    - Un représentant des ARC
    - Expert internationaux francophone

Les conditions pour être animateur de la filière sont :

- Etre PUPH
- Etre coordonnateur d'un Centre de référence
- C. Négrier propose d'animer la filière durant ses 2 ou 3 premières années de renouvellement puis de passer la main à S. Susen.

### Retour des participants :

- La filière a-t-elle un risque de disparaître et notamment de fusionner avec les filières MARIH et MCGRE:
  - non il n'en est pas question pour le moment, la DGOS encourage les 3 filières à créer des liens sur certaines thématiques (outre-mer) et à partager des outils (RCP...)
- Objectif de regrouper les représentants de la COMETH dans la filière est une bonne évolution
- Pour l'AFH, la réorganisation a du sens.
- FranceCoag est favorable au regroupement et à la formation du conseil d'orientation scientifique MHEMO/FranceCoag car cela facilitera la construction et la réalisation des projets
- Il est souligné que cette 2<sup>ème</sup> campagne de labellisation va favoriser un moment de convergence entre MHEMO, les centres de référence, FranceCoag, la COMETH qui permettra d'avoir des vrais projets et les travailler. Il est cependant précisé que pour rendre possible la réalisation, l'implication de toutes les parties est nécessaire.

## 11. Questions diverses

### A. Manifestation AFH – 2019

Projet de programmation qui pourra évoluer en fonction des échanges avec les comités sur les territoires desquels pourraient se dérouler les actions

<b>Evènement</b>	<b>Date</b>	<b>Lieu</b>
Formation Patient Parent Ressource	13 et 27 janvier 2019	Paris
Lancement d'HEMOMOOC 2	le 28 janvier 2019	
Stage « tous chercheurs »	du 7 au 9 janvier 2019	au Généthon à Evry
Weekend parents d'enfant nouvellement diagnostiqué	mars ou mai	Ile de France ou centre
Formation des bénévoles	23 et 24 mars	Paris
Journée nouvelles thérapeutiques	samedi 6 avril	Paris
Séjour ados	semaine du 15 avril	Paris
EHC : Women Bleeding Disorders (Femme maladie hémorragique rares)	24-26 mai	Francfort (Frankfurt)
Journée nationale des troubles rares de la coagulation	1 semestre (reprogrammée)	Lyon
Projet articulations	avril – mai	Ile de France
Weekend ETP inhibiteurs	juin	Paris
Colonie 9-14 ans	19 juillet au 2 août	côte atlantique en Vendée
EHC : Economics Workshop (économie en santé)	6-8 septembre	
Rencontre patient/chercheurs :	20 septembre	Paris
Weekend ETP Willebrand	2 <sup>nd</sup> semestre	Lille
Weekend ETP Pathologies Plaquettaires	2 <sup>nd</sup> semestre	Paris
Weekend inhibiteurs	2 <sup>nd</sup> semestre	Paris
EHC : New tech workshop (nouvelles technologies)	22-24 novembre	Athènes
Formation « hemo expert » (module : amélioration et suivi dans les CRC, impliquer les jeunes bénévoles de l'association sur les sujets de santé publique,...)	Sur 1weekend au 2 <sup>ème</sup> semestre	Paris
Journée nationale inhibiteur	2 <sup>ème</sup> semestre	Paris
Projet Articulations	de mai à décembre	Bretagne et Martinique

	<p style="text-align: center;"><b>FILIERE DE SANTÉ « MALADIES HÉMORRAGIQUES CONSTITUTIONNELLES »</b></p>	
<p>Rédacteur : Marie Gineste Titre : Chargée mission communication Date : 25 avril 2019</p>	<p>Relecteur : Stéphanie RINGENBACH Titre : Chef de Projet MHEMO Date : 9 mai 2019</p>	<p style="text-align: center;">VERSION FINALE PAGE 13/13</p>

## B. Les enquêtes à venir

- **Les injections faites par les infirmières libérales** : des questions se posent sur le terme à utiliser lors de la prescription : injection ou perfusion ?? en raison d'un remboursement hétérogène des injections faites aux patients à domicile. C. NEGRIER a déjà interrogé la DGOS à ce sujet car il n'y a pas de directive actuellement.  
Faut-il mettre en place des directives au niveau des différents PNDS ?
- **Temps kinésithérapie** : il existe une grande variabilité en temps de kinésithérapie dans les différents CRC-MHC et autres centres de la filière. Il est proposé de faire une enquête au niveau national afin de connaître les temps disponibles et de recenser les besoins au niveau national.

**Vous retrouverez toutes les présentations Powepoint dans l'espace membre du site internet MHEMO, onglet documentation ⇒ documents à télécharger ⇒ comptes-rendus des réunions semestrielles de la filière MHEMO**

**La prochaine réunion filière MHEMO aura lieu**

**le mardi 4 juin 2019**

**à l'Institut National de la Transfusion Sanguine (INTS) - Paris**