

L'équipe FIMATHO est heureuse de vous présenter son actualité : dense, dynamique et résolument positive en ce mois de Juillet !

SOMMAIRE

Nouvelle labellisation des centres de référence maladies rares

Journée Annuelle Fimatho 21/06 : le bilan

Lauréats de l'appel à projets FIMATHO

Réseaux européens maladies rares : ERNICA

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Congrès de pédiatrie 2017

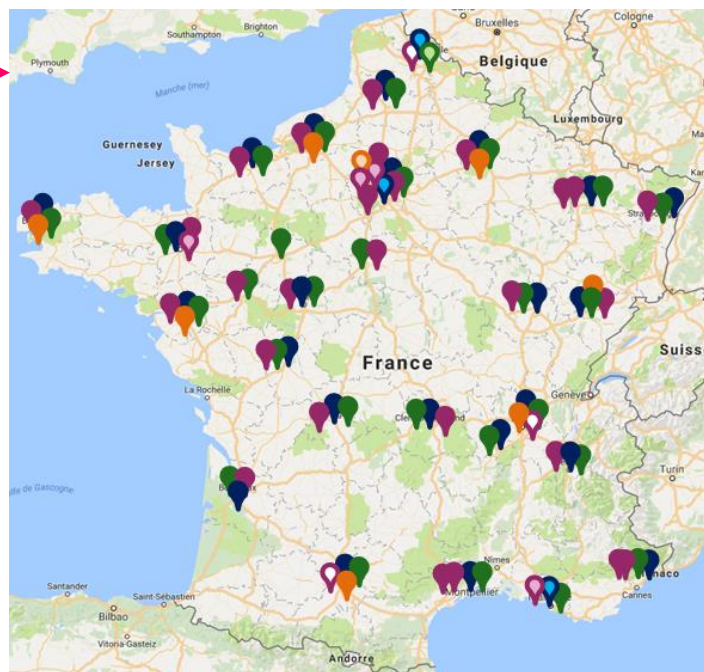
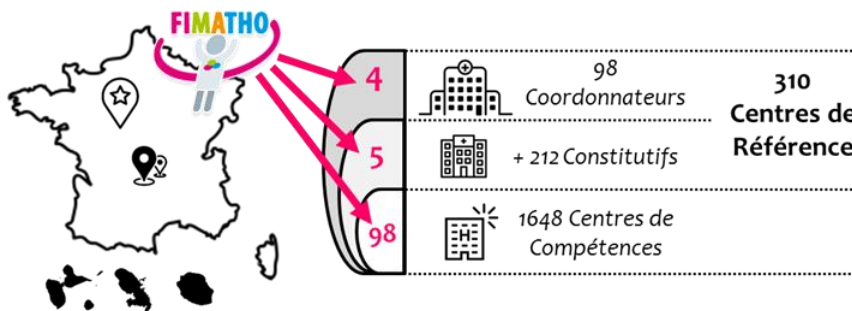
Dates à retenir

NOUVELLE LABELLISATION DES CENTRES DE REFERENCE MALADIES RARES

Labellisation 2017



La filière FIMATHO compte désormais **4 centres de référence (CRMR) coordonnateurs, 5 centres de référence constitutifs et 98 centres de compétences (CCMR)** répartis sur le territoire national (métropole et outre-mer). Ceci permet de proposer un schéma cohérent et lisible pour la prise en charge des maladies rares abdomino-thoraciques à l'échelle nationale.



CRMR	Coordonnateur	Constitutif	Nombre de CCMR
Centre de Référence des Affections Chroniques et Malformatives de l'Œsophage CRACMO	Pr Frédéric GOTTRAND CHRU de Lille Hôpital Jeanne de Flandre		33
Centre de référence de la Hernie de coupole diaphragmatique	Pr Laurent STORME CHRU de Lille Hôpital Jeanne de Flandre	Pr BENACHI Paris Dr BOUBNOVA Marseille	27
Centre de référence des Maladies Rares Digestives MaRDi	Pr Jean-Pierre HUGOT Paris APHP Hôpital Robert Debré	Pr GOULET Paris Pr DABADIE Rennes Pr JOLY Paris Dr FABRE Marseille Dr GUIMBER Lille * Pr PERETTI Lyon * Dr MAS Toulouse *	28
Centre de référence des Maladies Rares du Pancréas PaRaDis	Pr Vinciane REBOURS Paris APHP Hôpital Beaujon		7

* en attente des résultats de labellisation (2^{ème} vague)

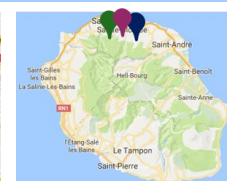
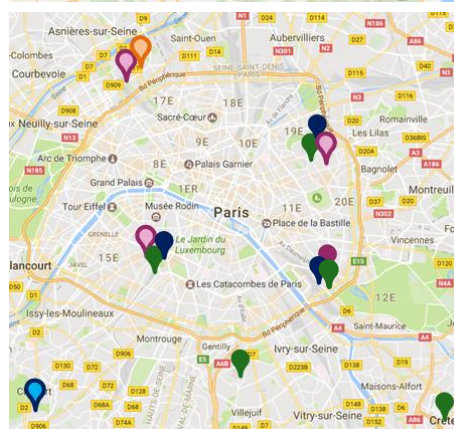
CRMR FIMATHO :

- CRMR Hernie Diaphragmatique
 - CRMR CRACMO
 - CRMR MaRDi
 - CRMR PaRaDis
- En attente de décision labellisation vague 2

CCMR FIMATHO :

- CCMR Hernie Diaphragmatique
- CCMR CRACMO
- CCMR MaRDi
- CCMR PaRaDis

NOUVELLE CARTOGRAPHIE 2017 : LES CENTRES DE REFERENCE ET DE COMPETENCE FIMATHO



BILAN DE LA 3EME JOURNEE ANNUELLE FIMATHO LE 21 JUIN 2017 A PARIS

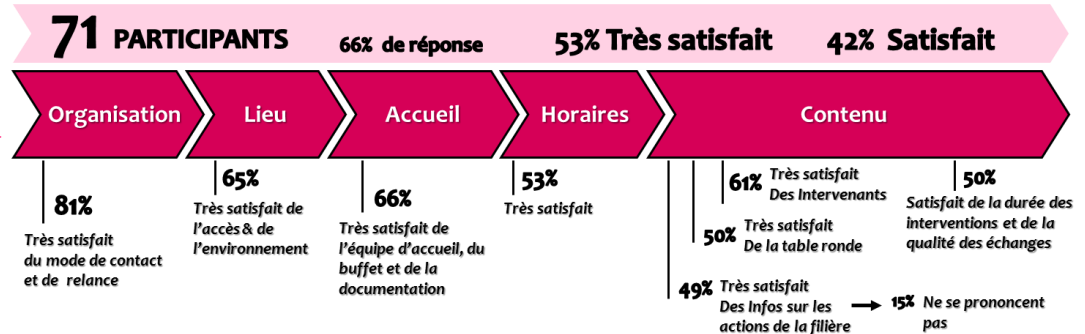
La journée annuelle Fimatho a rassemblé 71 participants. Différents thèmes ont été abordés dont :

- les résultats de l'appel à projets de relabellisation des Centres de référence,
- les 3 projets lauréats de l'appel à projet FIMATHO,
- l'état d'avancement des PNDS en révision ou création,
- une table ronde sur le sevrage de la nutrition entérale, avec la présence de « No Tube », des associations de patients (AFAO, La Vie par Un fil), de Mme Véronique Leblanc psychologue et du Dr Laurent Michaud gastropédiatre.



Nous avons eu le plaisir d'accueillir Mme Anne Chevrier, cheffe de projet Maladies Rares DGOS, Mr Claude Messiean président par intérim de la BNDMR sur le déploiement de BaMaRA, Mr Thomas Heuyer Délégué régional Maladies Rares Info Services, Mr Michel Laurence de la HAS à propos de la méthodologie de rédaction des PNDS.

Les présentations seront prochainement disponibles sur le site internet FIMATHO.



APPEL A PROJETS FIMATHO



La filière FIMATHO a lancé **un appel à projets** ouvert à ses **centres de compétences et associations de patients**. Les projets devaient permettre:

- l'amélioration de la prise en charge des malformations abdomino-thoraciques,
- le développement de la recherche fondamentale, clinique et translationnelle,
- le développement de l'enseignement et de la formation.

Les **trois lauréats sélectionnés** (deux centres de compétences et une association de patients) recevront chacun 10 000 €.

- **Etude « NAVA DIAPH »** Intérêt de la ventilation invasive NAVA sur le travail respiratoire et la synchronisation chez le nouveau-né à terme atteint de hernie diaphragmatique congénitale (HDC), Dr Lélia Dreyfus - Lyon
- **Projet « ProCDH »** Analyse protéomique du liquide amniotique en cas de hernie de coupole diaphragmatique: recherche de profils d'expression à caractère pronostique, Pr Frédéric Auber - Besançon
- **Qualité de vie dans l'éducation thérapeutique des patients**, Association La Vie Par un Fil

RESEAUX EUROPEENS MALADIES RARES



Les Réseaux Européens de Référence (RER) ont pour but de former des réseaux d'expertise sur des groupements larges de maladies rares au sein de l'Union Européenne afin d'organiser et coordonner les soins ainsi que le transfert d'expertise au niveau européen. Le réseau ERNICA (European Reference Network on Rare Inherited and Congenital Anomalies), reflet de FIMATHO à l'échelle européenne, réunit 20 centres hospitaliers (dont 6 français), 10 pays et intègre des représentants associatifs. Le « kick off meeting » s'est déroulé à Rotterdam le 22 avril 2017 et a permis de présenter les priorités définies par chaque groupe de travail.

Liste des Membres d'ERNICA



RÉSEAUX EUROPÉENS DE RÉFÉRENCE
POUR LES MALADIES RARES, LES MALADIES À FAIBLE
PRÉVALENCE ET LES MALADIES COMPLEXES
Share. Care. Cure.

MEMBER STATE	HEALTHCARE PROVIDER	HEALTHCARE PROVIDER REPRESENTATIVE
The Netherlands	Erasmus University Rotterdam	Rene Wijnen
The Netherlands	Radboud University Hospital Nijmegen	Arno van Heijst
The Netherlands	Utrecht University Medical Center	David van der Zee
The Netherlands	Academic Medical Center (AMC) Amsterdam	Marja A. Boemeester
UK	GOSH- Great Ormond Street Hospital for Children	Paolo De Coppi
Germany	Universitätsmedizin Mannheim	Lucas M. Wessel
Germany	Hannover Medical University	Benno Ure
Belgium	Leuven university	Jan Deprest
Finland	University of Helsinki	Mikko Pakarinen
Italy	University of Padua	Piergiorgio Gamba
Sweden	Karolinska Institutet Stockholm	Tomas Wester
France	Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille	Frédéric Gottrand
France	CHU Paris - Hôpital Necker-Enfants Malades	Olivier Goulet
France	CHU Paris - Hôpital Robert Debré	Jean-Pierre Hugot
France	Hôpital Beaujon	Francisca Joly
France	CHU de Marseille - Hôpital de la Timone	Jean-Michel Guys
France	GHU Paris-Sud - Hôpital Antoine Bécère	Alexandra Benachi
Denmark	Rigshospitalet Copenhagen	Jørgen Mogens Thorup
Denmark	Odense University Hospital	Niels Qvist
Norway	Oslo University Hospital	Ragnhild Emblem



**ERASMUS HOSPITAL
- ROTTERDAM
22/04/2017 :
LE LANCEMENT DU
RESEAU ERNICA**

SOUTIEN DE LA FILIERE AU DEVELOPPEMENT DE TROIS NOUVEAUX PNDS



L'objectif d'un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. La rédaction d'un PNDS suit une méthodologie précise, définie par la HAS, et fait intervenir des spécialistes du domaine concerné faisant partie d'un centre de référence. Un groupe multidisciplinaire composé de médecins et de professionnels paramédicaux relit le document. Les centres de référence maladies rares sont en charge de la production de ces protocoles de soins, et sont soutenus par les filières de santé maladies rares.



Actuellement,
FIMATHO soutient

L'actualisation de 2 PNDS

Atrésie de l'œsophage (Dr R SFEIR)
Hernie de coupole diaphragmatique (Pr A BENACHI, Pr L STORME, Dr J BOUBNOVA)

La rédaction de 3 nouveaux PNDS

Syndrome de grêle court (Pr O GOULET, Pr F JOLY),
Pseudo Obstruction Intestinale Chronique POIC (Pr M BELLAICHE)
Polypose (Pr J VIALA)



**VOUS AVEZ UN PROJET DE CREATION DE PNDS ? CONTACTEZ-NOUS POUR PLUS
D'INFORMATIONS. FIMATHO PEUT VOUS ACCOMPAGNER....**

CONGRES DE PEDIATRIE MAI 2017



Le 17 mai 2017, la filière FIMATHO était présente au parc Chanot à Marseille, à l'occasion du congrès de la Société Française de Pédiatrie. Les filières de santé maladies rares se sont relayées pendant trois jours pour informer les participants et communiquer sur les maladies rares. Pour la 1ère fois à ce congrès une table ronde "Les maladies rares en France en 2017" s'est tenue en présence de mesdames Anne Chevrier, Sylvie Odent, Ana Rath, Michèle Auzias et monsieur Denis Morin.



DATES A RETENIR



- SEPT** → 30/09 Soirée prévention des Troubles de l'Oralité alimentaire du nourrisson et du jeune enfant, St Quentin
- 25/10 Journée d'information et d'échanges autour de l'oralité alimentaire destinée aux professionnels de santé, St Denis de la Réunion
- OCT** → 28/10 Journée d'information et d'échanges autour de l'oralité alimentaire destinée aux parents, St Denis de la Réunion
- 20 et 21/11 Rencontres « Rare », Cité des Sciences et de l'Industrie, Paris
- NOV** → Préprogramme disponible en ligne sur le site <http://rare2017paris.fr/fr/programme>
- 24/11 journée régionale maladies rares Grand Est, lien à venir
- 14 et 15/12 congrès SFN JFRN Société Française de Néonatalogie, Paris
<http://www.infocongres.com/jfrn2017/>
- DEC** → 15 et 16/12 Session d'information et d'échanges autour de l'oralité alimentaire, Strasbourg
- 13 au 15/12 Journées Francophones de Nutrition, Nantes <https://www.lesjfn.fr/>

APPEL A PROJETS

La Fondation maladies rares vient de lancer son nouvel appel à projets **concernant le criblage à haut débit de molécules présentant un potentiel thérapeutique dans le champ des maladies rares.**

Un élément important à considérer : les porteurs de projet sont invités à se rapprocher de la plateforme choisie en amont de la soumission pour valider la faisabilité technique du projet et proposer un budget détaillé.

Date limite de soumission : mardi 19 septembre à 17h

RETROUVEZ TOUTES NOS DERNIERES ACTUALITES EN NOUS SUIVANT SUR LES RESEAUX SOCIAUX



Participez à l'Agenda de FIMATHO et faites-nous parvenir vos annonces d'évènements



fimatho@chru-lille.fr

L'équipe FIMATHO



Pr Frédéric
GOTTRAND
Coordonnateur



Audrey
BARBET
Cheffe de
projets



Stéphanie
PLANCHON
Assistante
médico-
administrative



Aurélie
COUSSAERT
Chargée de
missions Nord
Basée à Lille



Marine GONZALEZ
Chargée de
missions Sud Est
Basée à Lyon



Helen CLERY
Chargée de
missions Ouest
Basée à Tours