



PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

ETAT D'AVANCEMENT

PNDS « ATRÉSIE DE L'OESOPHAGE »

JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 21 JUIN 2017

PARIS – HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

PNDS « ATRÉSIE DE L'ŒSOPHAGE »

COORDONNATEUR - ÉQUIPES

Coordonnateur

Dr Sfeir

Groupe de rédacteurs

Pr Gottrand
Dr Sfeir
Dr Michaud

Groupe multidisciplinaire Relecture

Comité scientifique de
CRACMO
Réseau national de
l'atrésie de l'oesophage

PNDS « ATRÉSIE DE L'OESOPHAGE »

RÉALISATIONS – ÉTAT D'AVANCEMENT

PLANIFICATION

REDACTION

DIFFUSION

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12

1. Identifier les groupes de travail (rédacteurs et multidisciplinaire)

2. Diffuser la méthodologie à ces groupes

3. Envoi de la déclaration d'intention à la HAS

4. Collecte des déclarations de conflit d'intérêt des participants à la rédaction du PNDS

Argumentaire scientifique Recherche / analyse bibliographique

5. Identifier les recommandations et protocoles de prise en charge (française, européen, international)

6. Réaliser une recherche bibliographique ciblée

7. Réaliser une analyse critique et une synthèse des données disponibles

8. Rédiger l'argumentaire scientifique selon la trame fournie par le HAS

Rédaction du PNDS

9. Rédaction de la première version du PNDS (trame HAS)

10. Joindre les annexes (liste des participants, modalités de concertation, coordonnées des centres de référence et de compétences)

11. Discussions / concertation du groupe de travail multidisciplinaire

12. Finalisation et validation par les groupes de travail

HAS

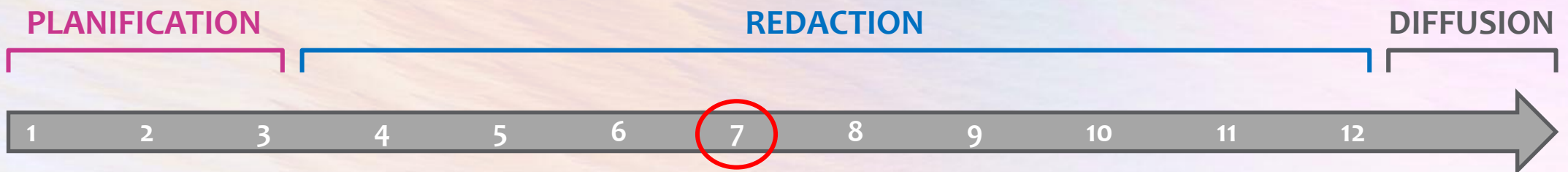
PNDS « ATRÉSIE ŒSOPHAGE »

PERSPECTIVES – PLANNING PRÉVISIONNEL

Suggestions :

- Il s'agit de la deuxième version de ce PNDS
- Les groupes de relectures font partie du réseau national
- L'aide fournie pour la première version par la HAS ayant disparu, nous avons eu recours
- au service bibliographique de la BU de la Faculté de Médecine de Lille

Planning prévisionnel





PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

ETAT D'AVANCEMENT

PNDS « HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE »

A Benachi, J Boubnova, L Storme

JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 21 JUIN 2017

PARIS – HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

Hernie diaphragmatique congénitale

Protocole national de diagnostic et de soins
pour les maladies rares

Octobre 2012

Sommaire

Abréviations	5
Synthèse à destination du médecin traitant	6
Guide	9
1 Définition de la maladie	9
2 Objectifs du PNDS	10
3 Diagnostic et évaluation initiale	12
3.1 Objectifs principaux	12
3.2 Professionnels impliqués.....	12
3.3 Circonstances de découverte et confirmation du diagnostic.....	13
3.4 Évaluation pronostique anténatale	14
3.5 Annonce du diagnostic, information et orientation	14
4 Prise en charge obstétricale de la mère	15
5 Prise en charge thérapeutique de l'enfant	16
5.1 Préambule	16
5.2 Objectifs principaux	17
5.3 Professionnels impliqués.....	17
5.4 Réanimation et stabilisation préopératoire	18
5.5 Traitement chirurgical de la hernie : fermeture du défaut diaphragmatique	20
5.6 Prise en charge postopératoire	21
5.7 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie	25
5.8 Recours aux associations de parents	26
6 Suivi des enfants	26
6.1 Objectifs principaux	26
6.2 Professionnels impliqués.....	27
6.3 Suivi spécialisé	28
6.4 Suivi par le médecin traitant (généraliste ou pédiatre).....	31
6.5 Accompagnement et suivi psychologique	31

Coordonnateur

L Storme

(Réanimation)

J Boubnova

(Chir Pédiatrique)

A Benachi

(Prénatal)

Groupes de rédacteurs

Trois Groupes

1. Prénatal

2. Néonatal-

Suivi long terme

3. Chirurgie

Groupe multidisciplinaire Relecture

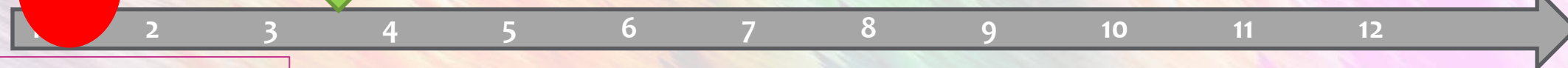
- Expert européen: J Deprest
- Sociétés savantes: Neonat et Chir ped
- Adultes: Pneumologue, Gastro, Ortho
- Pédiatres: Pneumologue, Gastro, Ortho
- APEHDIA –Léonore

RÉALISATIONS – ÉTAT D'AVANCEMENT

PLANIFICATION

REDACTION

DIFFUSION



1. Identifier les groupes de travail (rédacteurs et multidisciplinaire)

2. Diffuser la méthodologie à ces groupes

3. Envoi de la déclaration d'intention à la HAS

4. Collecte des déclarations de conflit d'intérêt des participants à la rédaction du PNDS

Argumentaire scientifique Recherche / analyse bibliographique

5. Identifier les recommandations et protocoles de prise en charge (française, européen, international)

6. Réaliser une recherche bibliographique ciblée

7. Réaliser une analyse critique et une synthèse des données disponibles

8. Rédiger l'argumentaire scientifique selon la trame fournie par le HAS

Rédaction du PNDS

9. Rédaction de la première version du PNDS (trame HAS)

10. Joindre les annexes (liste des participants, modalités de concertation, coordonnées des centres de référence et de compétences)

11. Discussions / concertation du groupe de travail multidisciplinaire

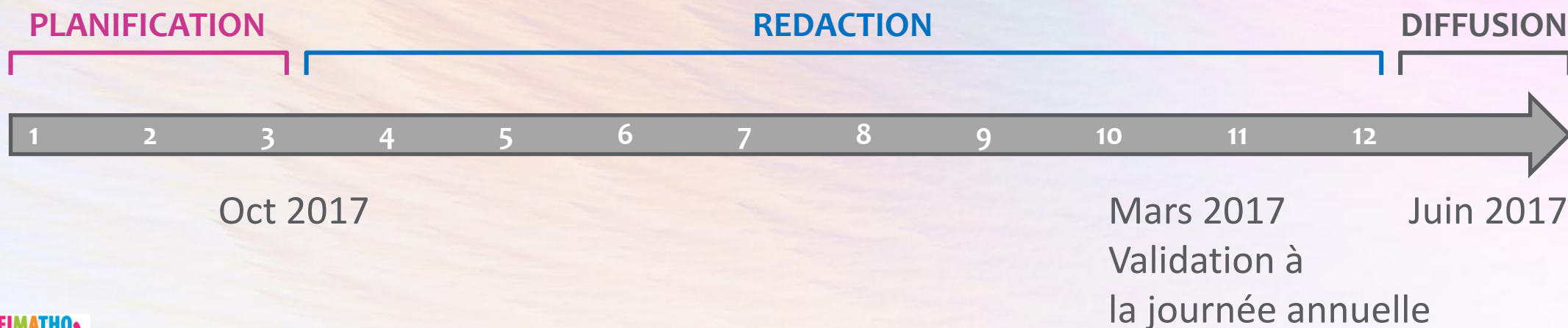
12. Finalisation et validation par les groupes de travail

HAS

PERSPECTIVES – PLANNING PRÉVISIONNEL

- Création des groupes de travail : Fait
- Réunion initiale: Oct 2017
- Bibliographie: Depuis 2012

Planning prévisionnel





PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

ETAT D'AVANCEMENT

PNDS « **SYNDROME DE GRÊLE COURT** »

JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 21 JUIN 2017

PARIS – HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

PRINCIPES GÉNÉRAUX

- Document simple et didactique selon les recommandations de l'HAS
- Pas des guidelines de nutrition parentérale.....
- Pas vraiment une revue exhaustive de la littérature (très peu « *d'evidence based* »)
- Etablir des recommandations : «evidence» et «experience based »
- Aborder des thèmes relevant de l'expérience plus que de «l'évidence»
- Démontrer les spécificités justifiant une prise en charge spécialisée
- Faire valoir les fondamentaux : sécurité, efficacité, croissance, qualité de vie, oralité....
- Combiner adulte et enfant pour chaque thème abordé
- Défendre des moyens pour la prise en charge au long cours des SGC

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

THEMES SELECTIONNES

- Epidémiologie : étiologies, incidence, prévalence (NP)
- Parcours initiaux : néonatalogie-chirurgie- réanimation digestive-gastroentérologie (FJ et OG)
- Prise en charge multidisciplinaire (intestinal rehabilitation center) (FJ, OG)

Nutrition parentérale

Voies d'abord (LB et CL)

Taurolidine (CL)

Emulsions lipidiques (MEC et FC)

Pharmacie et médicaments : (JS)

Rôle du pharmacien dans les prescriptions de NP

Modalités des mélanges

Adjonction de ranitidine (OG)

Absorption des médicaments

- Mode d'alimentation par voie digestive : orale, entérale, diététique (MEC et FC + LB)

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

THEMES SELECTIONNES

- **Traitement hormonal** : GH, GLP2, GLP1, Insuline (FJ et CL)
- **Aspects chirurgicaux** : (CC et LM)
 - *d'anastomose*
 - *d'allongement, de ralentissement (anse réverse, interposition colique...)*
 - *de transplantation intestinale, hépato-intestinale, multi-viscérale*
- **NPAD** : (CP, DS, OG, SS)
 - *Organisation et suivi*
 - *Critères de sevrage*
- **Evaluation fonctionnelle du SGC** :
 - *Dépendance de la NP et rapport ENP/DER (CL)*
 - *Citrulline (CL)*
 - *Bilan d'absorption (FJ et OG)*
 - *Suivi à long terme (croissance, suppléments, Vit B12, ATBs.....) (CL,OG)*
- **Complications** :
 - *Vasculaires (thrombose, infections....) : (MEC et FC)*
 - *Métaboliques (NP)*
 - *Non spécifiques au grêle court (NP): hépatiques, osseuses, rénales....*
 - *Spécifiques : Acidose D-lactique, ulcère anastomotique, Gut Overload Syndrome....(OG)*

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

THEMES SELECTIONNES

- **Remèdes de bonne femme** (*ou fame ? l'un et l'autre se dit ou se disent*) : (CC, CL)
 - *Soins de siège* : pré et post-op (écorce de chêne, orabase, fécule de PdT, argile, vaseline....)
 - *Préparation colique* : Tapioca, AGCC
- **Troubles de l'oralité** : prévention et prise en charge (OG)
- **Qualité de vie** : famille, école, vacances, activités professionnelles (LB)

Réseaux : hospitaliers *versus* Lien ville-hôpital (OG)

- **Transition vers la médecine d'adulte** (LB)
 - *Insertion professionnelle*
 - *Grossesse et NP prolongée*
 - *Sujet âgé* : aspects spécifiques (LB)
- **Aspects psycho-sociaux** : MDPH, SSR.... (AB, CM,OG)
- **Aspects éthiques** : associations morbides, atteintes neurologiques, insuffisance d'organe (SS, OG, FJ)
- **Associations de patients/parents** : identification, rôles...(OG)

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

COORDONNATEUR - EQUIPES

Coordonnateurs

Francisca Joly
Olivier Goulet

Groupe de rédacteurs

Francisca Joly
Olivier Goulet
Lore Billiauws
Carmen Capito
Cécile Lambe
Noel Peretti

Groupe multidisciplinaire Relecture

Francisca Joly
Olivier Goulet
Lore Billiauws
Carmen Capito
Cécile Lambe
Noel Peretti
Stéphane Schneider
David Seguy
Marie Edith Coste
La Vie par un Fil

Emilie Latour
Solène Artru
Andre Van Gossum
Catherine Poisson
Christelle Alliot
Elodie Amiens
Anne-Lise d'Hannoux
Emilie Ferrandi
Caroline Marcotte
Denis Picot
Agnès Bougniol

PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

RÉALISATIONS – ETAT D'AVANCEMENT

PLANIFICATION

REDACTION

DIFFUSION

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

1. Identifier les groupes de travail (rédacteurs et multidisciplinaire)

2. Diffuser la méthodologie à ces groupes

3. Envoi de la déclaration d'intention à la HAS

4. Collecte des déclarations de conflit d'intérêt des participants à la rédaction du PNDS

Argumentaire scientifique
Recherche / analyse bibliographique

5. Identifier les recommandations et protocoles de prise en charge (française, européen, international)

6. Réaliser une recherche bibliographique ciblée

7. Réaliser une analyse critique et une synthèse des données disponibles

8. Rédiger l'argumentaire scientifique selon la trame fournie par la HAS

Rédaction du PNDS

9. Rédaction de la première version du PNDS (trame HAS)

10. Joindre les annexes (liste des participants, modalités de concertation, coordonnées des centres de référence et de compétences)

11. Discussions / concertation du groupe de travail multidisciplinaire

12. Finalisation et validation par les groupes de travail

HAS

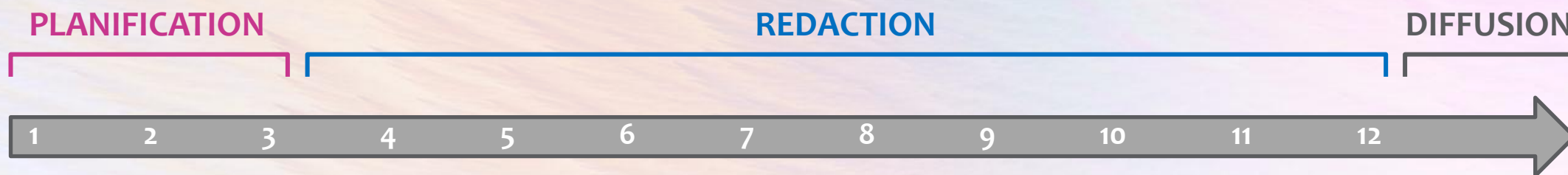
PNDS « SYNDROME DE GRÊLE COURT »

PERSPECTIVES – PLANNING PRÉVISIONNEL

En pratique :

- *Réunion initiale : 6 juin 2017*
- *Création des groupes de travail*

Planning prévisionnel





PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

ETAT D'AVANCEMENT

**PNDS : PSEUDO OBSTRUCTION
INTESTINALE CHRONIQUE (POIC)**

JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 21 JUIN 2017

PARIS – HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

Coordonnateur

M BELLAICHE

Groupe de rédacteurs

E MARINIER
M BELLAICHE
P DE SANTA BARBARA
J RENDU
S IRTAN
D BERREBI

Groupe multidisciplinaire Relecture

HUGOT
JOLY
GUIMBER
DUPONT
BORDERON
SCAILLON
REBOUSSOUX
HEBUTERNE
FAURE
DESGUERRE
SERVAIS
CAZAL – ATEM
BONNARD
DUBOIS
PEYCELON
GALMICHE

Indiquez avec ce curseur à quelle étape vous êtes

RÉALISATIONS – ÉTAT D'AVANCEMENT

PLANIFICATION

REDACTION

DIFFUSION

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12

1. Identifier les groupes de travail (rédacteurs et multidisciplinaire)

2. Diffuser la méthodologie à ces groupes

3. Envoi de la déclaration d'intention à la HAS

4. Collecte des déclarations de conflit d'intérêt des participants à la rédaction du PNDS

Argumentaire scientifique Recherche / analyse bibliographique

5. Identifier les recommandations et protocoles de prise en charge (française, européen, international)

6. Réaliser une recherche bibliographique ciblée

7. Réaliser une analyse critique et une synthèse des données disponibles

8. Rédiger l'argumentaire scientifique selon la trame fournie par le HAS

Rédaction du PNDS

9. Rédaction de la première version du PNDS (trame HAS)

10. Joindre les annexes (liste des participants, modalités de concertation, coordonnées des centres de référence et de compétences)

11. Discussions / concertation du groupe de travail multidisciplinaire

12. Finalisation et validation par les groupes de travail

HAS



PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

ETAT D'AVANCEMENT

PNDS « **SYNDROME DE PEUTZ-JEGHERS
CHEZ L'ENFANT** »

JOURNÉE ANNUELLE FIMATHO 21 JUIN 2017

PARIS – HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

PNDS « PEUTZ-JEGHERS PEDIATRIQUE »

COORDONNATEUR - ÉQUIPES

Coordonnateur

J Viala

Groupe de rédacteurs

J Viala
C Talbotec
A Dabadie

...

Groupe multidisciplinaire
Relecture

Constitution en cours

PNDS « PEUTZ-JEGHERS PEDIATRIQUE »

RÉALISATIONS – ÉTAT D'AVANCEMENT

PLANIFICATION



1 2 3

1. Identifier les groupes de travail (rédacteurs et multidisciplinaire)

2. Diffuser la méthodologie à ces groupes

3. Envoi de la déclaration d'intention à la HAS

4. Collecte des déclarations de conflit d'intérêt des participants à la rédaction du PNDS

REDACTION

4 5 6 7 8 9 10 11 12

Argumentaire scientifique
Recherche / analyse bibliographique

5. Identifier les recommandations et protocoles de prise en charge (française, européen, international)

6. Réaliser une recherche bibliographique ciblée

7. Réaliser une analyse critique et une synthèse des données disponibles

8. Rédiger l'argumentaire scientifique selon la trame fournie par le HAS

Rédaction du PNDS

9. Rédaction de la première version du PNDS (trame HAS)

10. Joindre les annexes (liste des participants, modalités de concertation, coordonnées des centres de référence et de compétences)

11. Discussions / concertation du groupe de travail multidisciplinaire

12. Finalisation et validation par les groupes de travail

DIFFUSION

HAS

PNDS « PEUTZ-JEGHERS PEDIATRIQUE »

PERSPECTIVES – PLANNING PRÉVISIONNEL

Constitution des groupes de travail :

- Diagnostic
 - Diagnostic de la pathologie ?
 - Diagnostic des polypes : âge du screening des polypes ?
 - Recherche des tumeurs ?
- Traitement
 - Résection polypes : chirurgie ? Endoscopie ?
 - Traitement de l'IIA ?
- Surveillance
 - Quand ? Rythme ?
 - Polype
 - Tumeurs
 - Croissance, puberté
- Transition

PNDS « PEUTZ-JEGHERS PEDIATRIQUE »

PERSPECTIVES – PLANNING PRÉVISIONNEL

