





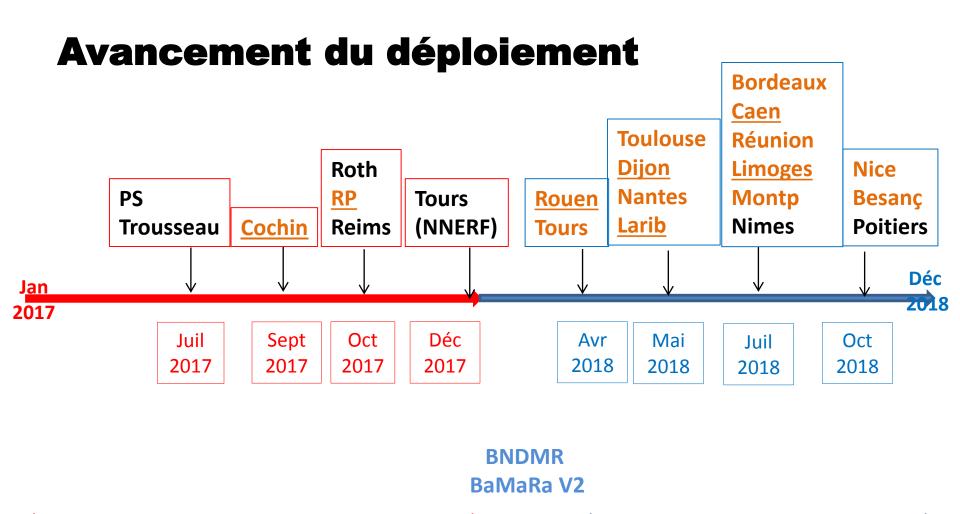
## 5<sup>ème</sup> journée de FILNEMUS

**06 novembre 2018** 

### <u>Déploiement de Bamara</u> <u>Avancement</u>

Professeur Jean-Christophe ANTOINE
Karine FERRAUD

CHU de Saint-Etienne



Phase pilote
Fimarad à partir de janvier 2017
Filnemus, Filslan, Filfoie à partir de juillet 2017

Phase généralisée à toutes les FSMR Déploiement par hôpital

Déploiement en mode autonome pour tous ces centres

### Formations des centres

centres	Formation (phase pilote)
Pitié Salpétrière	non
Trousseau	non
Raymond Pointcaré	Nov 2017 (Filnemus)
Rothschild	non
Cochin	Déc 2017 (Filnemus)
Reims	non
Tours (NNERF)	non

Centres	Formation commune (interfilière)
Rouen	Mai 2018 (Filnemus)
Tours	Mai 2018 (G2M)
Toulouse	Juin 2018 (Défiscience)
Dijon	Juin 2018 (Filnemus, G2M)
Nantes	Juin 2018 (Brainteam)
Lariboisière	Juin 2018 (Filnemus)
Bordeaux	Juin 2018 (Oscar), Juil 2018 (G2M)
Limoges	Juillet 2018 (Filnemus)
Montpellier	Juillet 2018 (ORKID, G2M)
Nîmes	non
Caen	Sept 2018 (Filnemus)
La Réunion	Sept 2018 (Brainteam)
Besançon	Oct 2018 (Sensgène)
Poitiers	Oct 2018 (G2M) = Filnemus non présent
Nice	Oct/Nov 2018 (Filslan)

### **Quelques**

Chiffres	Nh sitos	sites	sites à	
	Nb sites	déployés	déployer	
Total sites	71	35	36	
coordonnateurs	6			
constitutifs	26			
compétences	39			
		49 %	51%	

22/35 soit **62,86 % de** sites formés sur tous les sites déployés

	Nb	CH/CHU	CH/CHU à
	CH/CHU	déployés	déployer
Total CH/CHU	49	21	28
<b>Hors APHP</b>	36		
APHP	13		
		43 %	<b>57</b> %

#### Calendrier du déploiement (site BNDMR)

Etablissement	Ville	Convention BaMaRa envoyée	Convention BaMaRa signée	Mode de déploiement initial	Mode de déploiement cible	Date de déploiement initial
CHU MARTINIQUE	Martinique	Juillet 2017	oui	autonome	connecté	fin 2018
<b>CH BRETAGNE ATLANTIQUE</b>	Vannes	Mars 2018	oui	autonome		fin 2018
CHU GRENOBLE	Grenoble	Mai 2017	oui	connecté	connecté	fin 2018
HOSPICES CIVILS DE LYON	Lyon	Mai 2017	oui	connecté	connecté	fin 2018
CHU SAINT-ETIENNE	Saint-Etienne	Mai 2017	oui	connecté	connecté	fin 2018
CHRU BREST	Brest	Juillet 2017	oui	connecté	connecté	Janvier 2019
CHU ANGERS	Angers	Mai 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
CHU CLERMONT-FERRAND	Clermont-Ferrand	Juillet 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
CHU LILLE	Lille	Mai 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
AP-HM	Marseille	Mai 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
CHU NANCY	Nancy	Mai 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
CHU RENNES	Rennes	Juillet 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
HOPITAUX UNIVERSITAIRES DE STRASBOURG	Strasbourg	Mai 2017	oui	connecté	connecté	à partir de 2019
CHU AMIENS	Amiens	Juillet 2017	oui	connecté	connecté	fin 2019
HU PARIS SUD SITE	Clamart	APHP : non	APHP : non	connecté	é connecté	fin 2019
ANTOINE BECLERE APHP	Ciamart	concerné	concerné	connecte	Connecte	
HU PARIS SUD SITE KREMLIN BICETRE APHP	Le Kremlin Bicêtre	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	fin 2019
HU NECKER ENFANTS MALADES APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	fin 2019
HU PARIS SUD SITE PAUL BROUSSE APHP	Villejuif	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	fin 2019

Etablissement	Ville	Convention BaMaRa envoyée	Convention BaMaRa signée	Mode de déploiement initial	Mode de déploiement cible	Date de déploiement initial
HU PARIS SITE RAYMOND POINCARE APHP	Garches	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	déployé en <u>mode autonome</u> en juillet 2017 phase pilote
HU EST PARISIEN SITE ROTHSCHILD APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	déployé en <u>mode autonome</u> en juillet 2017 phase pilote
HU EST PARISIEN SITE TROUSSEAU APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	déployé en <u>mode autonome</u> en juillet 2017 phase pilote
HU PITIE SALPETRIERE APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	déployé en <u>mode autonome</u> en juillet 2017 phase pilote
HU PARIS CENTRE SITE COCHIN APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	déployé en <u>mode autonome</u> en juillet 2017 phase pilote
HU HENRI MONDOR SITE HENRI MONDOR APHP	Créteil	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	
HOPITAL MARIN VILLE PARIS	Hendaye	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	
HU EST PARISIEN SITE TENON APHP	Paris	APHP : non concerné	APHP : non concerné	connecté	connecté	
CHU DE POINTE A PITRE/ ABYMES	Guadeloupe	Juillet 2017	non			
CHIC COTE BASQUE	Bayonne	à partir de S2 2018				
CH CANNES	Cannes	à partir de S2 2018				
Fondation LENVAL	Nice	à partir de S2 2018				
Hôpital d'Enfants - SAINT DENIS REUNION	Saint Denis La Réunion	à partir de S2 2018				
AVODD UDM TOULON SITE HIA SAINTE ANNE	Toulon	à partir de S2 2018				
SSR PEDIATRIQUE MARC SAUTELET	Villeneuve d'Asq	à partir de S2 2018				

#### Avancement du mode connecté

- Appel à projet DGOS : mode connecté dans les CHU
  - 18 établissements retenus
  - 7 DPI concernés : Axigate / Crossway / DXCare / Easily / Millenium / ORBIS / Sillage
- 2 parties :
  - Formulaire dans le DPI
  - Envoi des données par messagerie sécurisée de santé (MSSanté)
  - ex: Collemara (HCL) = 22000 fiches collectées
- Calendrier de l'AAP pour la mise en place du mode connecté => SEPT 2019

## Etablissements retenus dans l'AAP DGOS pour le mode connecté

- ▶ AP-HM
- CHI Créteil
- CHRU Brest
- CHU Angers
- CHU Clermont-Ferrand
- CHU Limoges
- CHU Dijon
- CHU Grenoble
- CHU Lille
- CHU Montpellier
- CHU Nancy

- CHU Nantes
- CHU Rennes
- CHU Toulouse
- CHU Strasbourg
- Hospices Civils de Lyon
- Hôpital Necker enfants malades (APHP)
- Groupement hospitalier Paris Sud (APHP)

#### **Quelques Chiffres de la BNDMR**

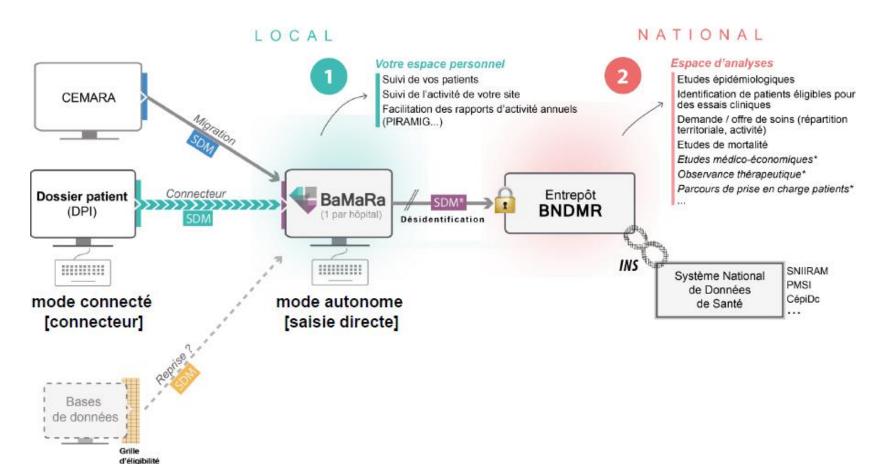
- Nombre de patients dans BaMaRa : >147 000
  - Dont 130 000 importés de CEMARA
  - Et 17 000 créés dans BaMaRa
- Nombre d'utilisateurs de BaMaRa : >930

#### L'entrepôt, qu'est-ce que c'est?



bndmr.fr

Infrastructure dédiée à la recherche, aux études dans le domaine de la santé et à l'amélioration des connaissances sur les maladies rares, permettant la mise en œuvre de politiques de santé adaptées (PNMR)



#### Le calendrier



- T4 2018: dépôt à la CNIL du dossier de demande d'autorisation constitutive
- T1 2019: montage technique de l'entrepôt BNDMR
- T2 2019: l'entrepôt BNDMR est fonctionnel
- T4 2019: premier rapport annuel public BNDMR

Une convention distincte sera adressée aux établissements pour l'entrepôt de la BNDMR

#### **Quelques points et rappels**

- Queries Cemara bloquant pour la migration dans Bamara
  - « Diagnostic infirmé » n'existe plus dans BaMaRa
    - Soit autre diagnostic MR (correction de la partie diagnostic)
    - > Soit « Non malade MR »
  - > Age/âge aux premiers signes et/ou âge au diagnostic
  - important de corriger ces queries pour éviter la perte de données
- Migration des données
  - Arrêt de saisie dans Cemara pendant 1 semaine environ
  - > Accès à Cemara en lecture seule après migration

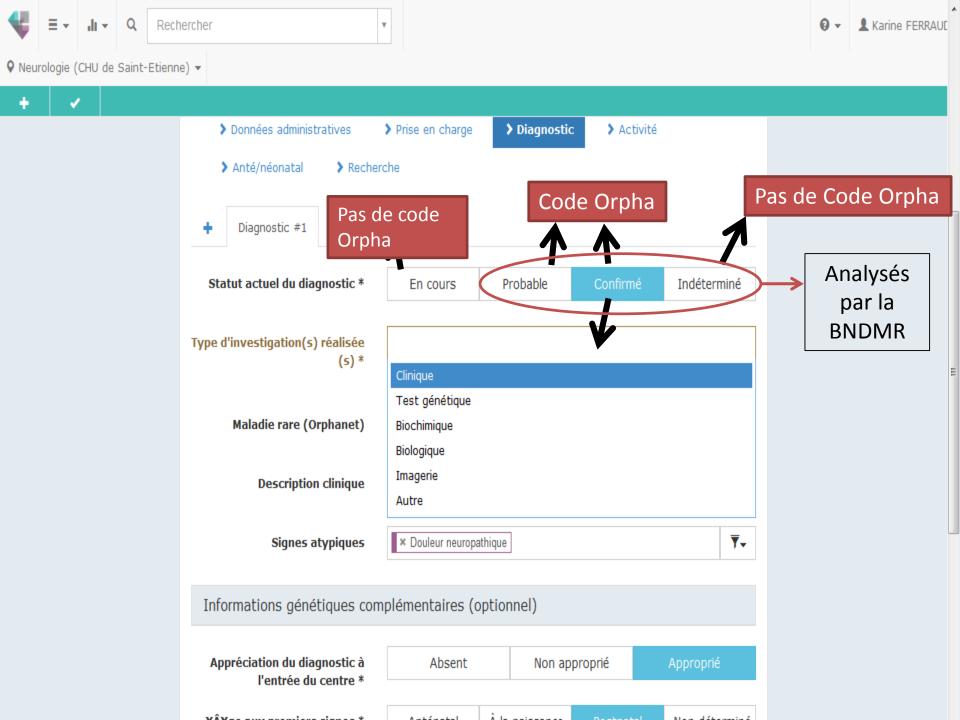
#### **Quelques points et rappels**

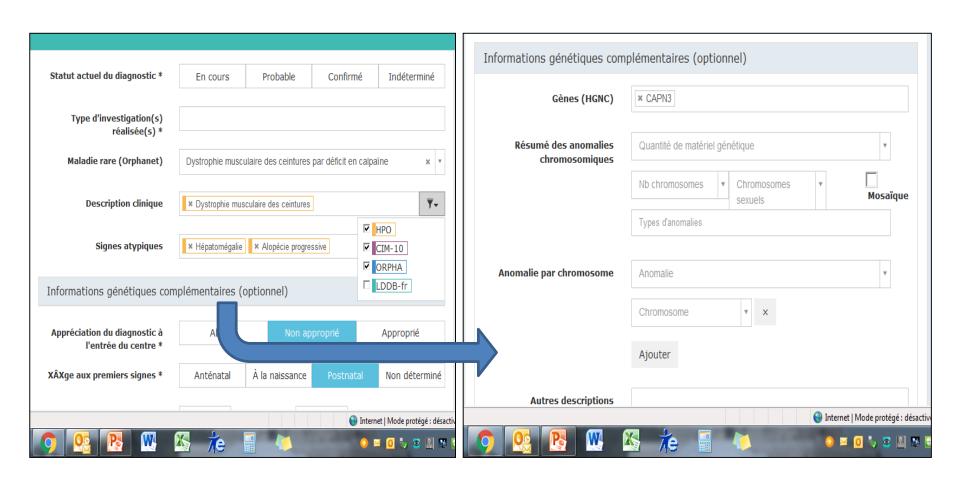
- 1 Bamara / établissement > possible d'accéder aux fiches patients des autres CR d'un même hôpital mais impossible d'un hôpital à l'autre
- Penser à afficher le document CNIL (principe de non opposition)
- Bug « fiches brouillon » depuis cet été > en cours de résolution?
- Chrome et BaMaRa incompatibles pour l'instant (changer de navigateur si problème)

#### Remarques des centres

- Mise à jour du Thesaurus diagnostic MR?
  - >coder uniquement diagnostics MR
  - > certains diagnostics ne sont pas retrouvés
  - > lord.bndmr.fr

Manque de moyens humains/financiers







		diagnostic "en cours / initial"	diagnostic "probable / suspecté"	diagnostic confirmé	diagnostic "non déterminé"
	diagnostic [ORPHACODE]	0		•	_
	investigations réalisées		; · · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		
oteurs entaires	phénotype	<u> </u>	$\triangle$	$\triangle$	<u> </u>
descripteurs complémentaires	gène (HGNC)	$\bigcirc$	$\bigcirc$	Ó	٥

#### des patients selon l'état du diagnostic en fonction des niveaux d'assertion diagnostique de BAMARA

TYPE	SITUATION DIAGNOSTIQUE	CODE BAMARA
Type 1	Il s'agit des patients ayant un diagnostic précis de :  • maladie non génétique (ex : myasthénie avec anticorps anti-MuSK, myosite à inclusions certaine sur le plan clinique et histologique, neuropathie à anticorps anti-MAG, dermatomyosite à anti-Mi2, etc)  • maladie génétique avec identification de la ou des mutations génétiques causales (ex : DMD (mutation précise), dystrophie myotonique de Steinert (nombre de répétition de triplets), neuropathie amyloïde familiale (mutation du gène TTR), SMA (type avec nombre de copies SMN2), etc).	Diagnostic confirmé
Type 2	Il s'agit des patients présentant :  • un phénotype clinique bien déterminé sans mutation génétique causale identifiée (ex : CMT sans autre précision, SMC sans autre précision, etc.)  • des lésions anatomopathologiques caractéristiques sans mutation génétique causale identifiée (ex : myopathie à bâtonnets, myopathie à « central-core », etc)  • un déficit protéique sans mutation génétique causale identifiée (ex. : dystrophinopathie, déficit en dysferline, etc)  • une maladie dysimmune sans marqueur immunologique (ex : myasthénie « séronégative », myopathie nécrosante auto-immune sans auto-anticorps, etc)	Diagnostic suspecté
Type 3	Il s'agit des patients ayant un <b>diagnostic de maladie neuromusculaire identifiée non typée</b> (syndromique) ou <b>de groupe de maladies</b> (ex : myopathie des ceintures, myopathie rétractile, mononeuropathie multiple etc.)	Diagnostic en cours
Type 4	Il s'agit des patients ayant une <b>maladie neuromusculaire possible sans autre précision</b> (ex. : intolérance à l'effort, myalgies chroniques, déficit moteur distal des membres inférieurs, etc)	Diagnostic non déterminé

Plan un diagnostic pour tous

# Problème du thésaurus spécifique MNM

- En 2016 Orphanet avait proposé une révision du thésaurus et sollicité les filières avec possibilité de travailler avec chaque filière.
- Filnemus avait répondu à l'été 2016
- Depuis pas de retour
- Recontacté par Filnemus il y a un mois Orphanet se dit prêt à revoir le thésaurus en priorisant les filières mais dans le cadre des ERN.
- Problème: manque de personnel stable....