



## Commission

# « Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins, référentiels de prise en charge »

Emmanuelle Salort-Campana (1), Laurent Magy (2), Isabelle Desguerre (3)

- (1) Centre de référence des maladies neuromusculaires et de la SLA, Marseille
- (2) Centre de Référence Neuropathies Périphérique Rares, Limoges
- (3) Centre de référence GNMH, Necker-Enfants Malades, Paris

# La commission

## Muscle (E. Salort-Campana)

- G. Bassez
- A. Behin
- P. Cintas
- P. Laforet
- A. Nadaj-Pakleza
- Y. Péréon
- P. Petiot
- G. Solé
- S. Vicart

## Nerf ( L. Magy)

- S. Attarian
- P. Cintas
- G. Solé

## Pédiatrie ( I Desguerre)

- B Chabrol
- E. Hamouda
- C. Richelme

## Mitochondriopathies

- A Chaussonot

# Les PNDS

- « expliciter aux professionnels concernés la prise en charge ... et le parcours de soins d'un patient atteint **d'une maladie rare donnée.** »
- « but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. »
- « Servir de référence au médecin traitant ... en concertation avec le médecin spécialiste, ...d'établir le protocole de soins ..., dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste. » : **référence médicalement opposable**
- un des **objectifs majeurs** du PNMR2 à l'aide d'une méthode proposée par la Haute Autorité de Santé (HAS).
- Un des critères de labellisation des centres de référence

*En 2014, aucun PNDS publié dans le domaine de FILNEMUS*

# 79 PNDS publiés à ce jour



PNDS de moins  
de 5 ans



PNDS de  
plus de 5 ans



PNDS en cours  
d'actualisation



PNDS archivé

Les 9 derniers par les CR seuls...

- 16 publiés en 2016 / 8 en 2015
- 2/16 publiés dans le champ de FILNEMUS

# Élaboration de recommandations de bonne pratique

Méthode  
« Recommandations pour la pratique clinique »

Décembre 2010  
Mise à jour : Mars 2015

« propositions développées méthodiquement pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données »

Ne décrit pas l'ensemble de la prise en charge d'un état de santé ou d'une maladie.

- Objectifs :
  - aider la prise de décision dans le choix des soins
  - harmoniser les pratiques ;
  - réduire les traitements et actes inutiles ou à risque
  - réduire les ruptures dans les parcours de santé.

# 140 recommandations de bonne pratique publiées dont 16 en 2016

## ✓ Accréditation & Certification

- Mieux connaître l'accréditation
- Site de l'accréditation des médecins
- Productions et enseignements
- Chiffres-clés

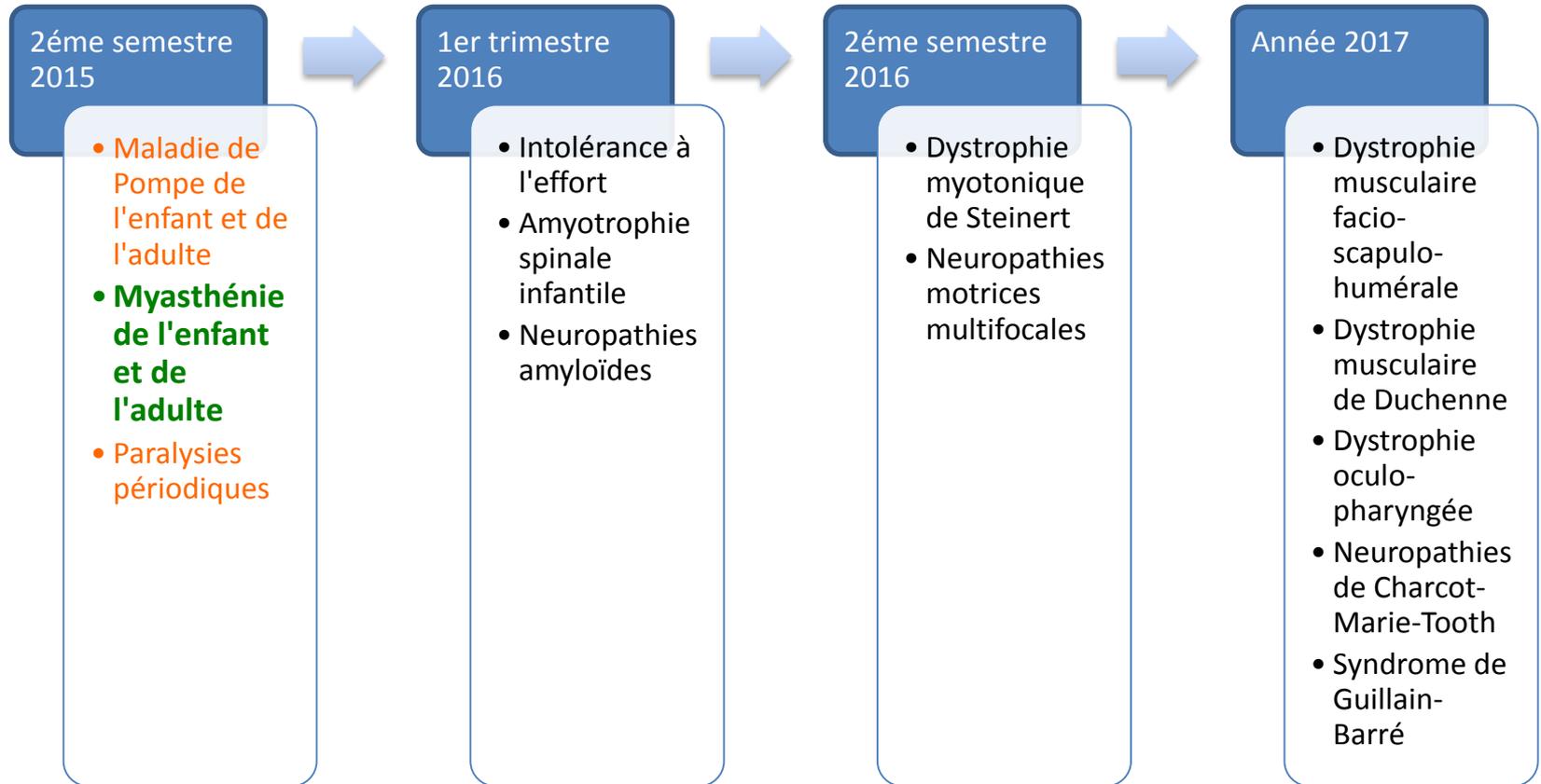
## 📁 Outils, Guides & Méthodes

- Attribution du label de la HAS à des recommandations de bonne pratique
- Développement Professionnel Continu (DPC)
- Protocoles pluri-professionnels
- Education Thérapeutique du patient
- Examen classant National

140	<a href="#">Sinusite de l'adulte</a>	FM	novembre 2016	< 5
139	<a href="#">Sinusite de l'enfant</a>	FM	novembre 2016	< 5
138	<a href="#">Rhinopharyngite aiguë et angine aiguë de l'adulte</a>	FM	novembre 2016	< 5
137	<a href="#">Rhinopharyngite aiguë et angine aiguë de l'enfant</a>	FM	novembre 2016	< 5
136	<a href="#">Otite moyenne aiguë purulente de l'adulte</a>	FM	novembre 2016	< 5
135	<a href="#">Otite moyenne aiguë purulente de l'enfant de plus de 3 mois</a>	FM	novembre 2016	< 5
134	<a href="#">Pyélonéphrite aiguë</a>			
133	<a href="#">Femme enceinte :</a>			
132	<a href="#">Cystite aiguë simple récidivante, de la</a>			

- Prise en charge diagnostique des neuropathies périphériques (polyneuropathies et mononeuropathies multiples) en 2008
- [Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires](#) en 2006

# Etat des lieux en Novembre 2015



# Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

## Maladie de Pompe

Filières de Santé Maladies Rares  
**FILNEMUS** et **G2M**



Groupement  
Maladies Héréditaires du  
Métabolisme

**JUILLET 2016**

Enfants et adultes  
Transfilière



# Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

## Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte

Ce PNDS a été dirigé par Brigitte Bader-Meunier et Olivier Benveniste sous l'égide et avec le partenariat de la Filière des Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares (FAI<sup>2</sup>R) et de la Filière Neuromusculaire (FILNEMUS)



**Centre de Référence pour les Maladies Rhumatologiques et  
Inflammatoires Rares Pédiatriques**

**Centre de Référence des Pathologies Neuromusculaires**

**Juillet 2016**

# En cours

- ***Nerf***

- « **Neuropathies amyloïdes** » : (D. Adams, C. Cauquil)  
Réunion du groupe de relecture en septembre 2016.  
Finalisé d'ici fin décembre 2016.
- « **Neuropathies motrices à blocs de conduction** » (L. Magy) : 2017

- ***Muscle***

- « **Paralysies périodiques** » (S. Vicart) :  
Texte quasi totalement rédigé en dehors d'une partie, appel à d'autres rédacteurs
- Dystrophie myotonique de Steinert : groupe de rédacteur rassemblé

- ***Pédiatrie***

- « **Myopathie de Duchenne** (I. Desguerre, B. Chabrol)  
Première réunion de lecture prévue le 01/12/16.
- « **Amyotrophie spinale** » (B. Estournet)



# A démarrer



- **Nerf**
  - « CMT » ( S. Attarian)
  - « Guillain-Barré » (P. Clavelou ?) : à confirmer
  - « POEMS », PNDS interfilière avec Arnaud Jaccard, hématologue, neurologue à définir, à débiter en 2017
  - « Neuropathies démyélinisantes »
- **Muscle**
  - Myosite à inclusions (E. Salort-Campana, O. Benveniste)
  - Dystrophie facio-scapulo-humérale (S. Attarian, S. Sacconi)
  - Intolérance à l'effort (P. Petiot)
  - Glycogénose de type III (P. Laforêt)
  - Myopathie de Becker (G. Solé, Y. Péréon)
- **Mitochondriopathies** : en cours de réflexion

# Action 1 : améliorer la rédaction des PNDS

## Moyens demandés au titre des plans d'action 2016

- 0,5 ETP annuel de praticien hospitalier contractuel (40000 euros)
- médecin ayant des compétences en maladies neuromusculaires (jeune assistant, interne en fin de cursus) recruté comme chargé de mission pour une durée définie de 6 mois
- Effectuer la recherche bibliographique et la rédaction d'une première synthèse de la littérature (argumentaire scientifique)
- Trame pour le groupe des rédacteurs
- Objectif : rédaction de 3 à 4 PNDS/ an
- **Indicateurs de suivi et d'évaluation :**
- nombre de PNDS réalisés et le nombre de PNDS en cours de réalisation annuels.
- Nombre de publications issues de ces travaux



# A ce jour

- PNDS Duchenne :
  - recrutement d'un médecin rédacteur (Mme Fontègne-Marion) en Novembre 2016, pour le : rédaction de l'argumentaire scientifique à partir des archives de neuropédiatrie et mise en forme du PNDS.
  - Grande expérience de rédactions d'article, notamment pour AFM
  - réunion pour relecture de ce premier document par les deux coordinatrices prévue le 01/12/16.
- PNDS myosite à inclusions :
  - recrutement d'un médecin rédacteur (Amandine Sevy, actuellement CCA) à partir de Mars 2017
- D'autres recrutements sont possibles pour tous les autres PNDS :
  - forfait pour le nombre d'heure
  - OU sous la forme d'ETP de PH
- Trouver ce médecin rédacteur : pensez à jeunes médecins en fin de cursus

## Action 2 : Amélioration de la diffusion des PNDS

- Mise en ligne sur les sites internet sur le site internet de FILNEMUS, de la société française de myologie et sur MYOBASE, service de documentation de l'AFM
- Demande faite pour une publication sur le site de la SFN (contact Pr Delattre)
- Projet de publication du PNDS Pompe en langue anglaise dans la revue neurologique (accord rédacteur en chef, Pr Azulay)
- Distribution d'une version papier du PNDS Pompe lors du JIMI en septembre 2016 et des JSFM à Bordeaux en novembre 2016
- Améliorer la diffusion de la version française vers les autres pays francophones (El Hadi Hamouda, Yann Péréon)

# Demande émanant de la SFN

- Missions d'établir des « recommandations de bonnes pratiques » en suivant les instructions de la HAS en lien avec la Fédération Française de Neurologie et les sociétés qui la constituent.
- Par ex, recommandations faites à propos de la « prise en charge des céphalées en urgence » ou la « conduite à tenir devant une première crise d'épilepsie de l'adulte ».
- Sollicitation faite à la SFNP et à la SFM pour connaître les sujets qui sont prioritaires dans notre thématique.
- Proposition d'une somme de 6000 € sous forme de bourse ou toute forme d'aide pour faciliter le travail de synthèse et de revue de la littérature

# Leçons et perspectives

- La recette du PNDS : un noyau dur motivé de rédacteurs et beaucoup d'endurance...
- Principales difficultés :
  - Champ trop large du PNDS : importance du cadrage préalable (enfant, adulte, formes de la maladie, ...)
  - Nombre de rédacteurs trop important pour avancer
  - Manque de motivation du groupe de relecture
  - poids rédactionnel

# Leçons et perspectives

- Aides possibles :
  - **Embauche d'un médecin rédacteur** pour argumentaire scientifique et premier jet du PNDS guidé par le ou les coordonnateurs
  - soutien méthodologique du service de documentation pour la recherche bibliographique de l'AFM-Téléthon (Myodoc).
- Principal champ à développer pour l'année à venir : recommandations de bonnes pratiques
- Diffusion à améliorer : nouvelles solutions?
- Toutes les bonnes volontés sont les bienvenues.