

4^e Journée

RF RespiFIL

Filière Maladies Respiratoires Rares

**Les maladies respiratoires rares :
de l'enfant à l'adulte**

Mardi 20 mars 2018

Centre de recherche des Cordeliers
75006 Paris

Mardi 20 mars 2018

8h45 - 9h00 Accueil des participants et café

9h00 - 9h15 • **Actualités RespiFIL**
Annick Clement, coordonnateur de RespiFIL
Equipe de coordination RespiFIL

9h15 - 10h30 • **Actualités en imagerie et thérapeutique pulmonaire**
Modérateurs Stéphane Jouneau (Rennes) et Jean-François Bernaudin (Paris)

9h15 - 9h40 Imagerie thoracique et angioplastie pulmonaire
Xavier Jais (Le Kremlin-Bicêtre)

9h40 - 10h05 Pneumopathie interstitielle de l'enfant
Hubert Ducou le Pointe (Paris)

10h05 - 10h30 Réparer le poumon
Jean François Mornex (Lyon)

10h30 - 11h00 Pause - café et visite des stands

11h00 - 11h50 • **Actualités en physiopathologie respiratoire**
Modérateurs Bruno Crestani (Paris) et Christian Straus (Paris)

11h00 - 11h25 Pathologie respiratoire iatrogénique et médicamenteuse
Point d'étape 2018 : chantiers et perspectives
Philippe Bonniaud (Dijon) et Philippe Camus (Dijon)

11h25 - 11h50 La dyspnée persistante au carrefour des maladies respiratoires :
prise en charge aujourd'hui et demain
Thomas Similowski (Paris)

11h50 - 13h00 • **Présentation de 5 programmes de recherche en cours**
Modérateurs Philippe Reix (Lyon) et Olivier Sitbon (Le Kremlin-Bicêtre)

PHRC MALFPULM, Christophe Delacourt (Paris)
Essai PALIF, Boris Duchemann (Paris)
PHRC DELPHI-2, David Montani/Barbara Girerd (Le Kremlin-Bicêtre)
RaDiCo-DCP, Laure Jamot (Paris), Estelle Escudier (Paris)
RaDiCo-PID, Laure Jamot (Paris), Annick Clement (Paris)

13h00- 14h00 Buffet et rencontre avec les associations de patients

14h00 - 14h30 • **Plan Maladies Rares**
Anne Chevrier, cheffe de projet maladies rares DGOS

14h30 - 14h45 • **RespiFIL et liens avec les sociétés savantes et l'Europe**
Marc Humbert (Le Kremlin-Bicêtre) et Vincent Cottin (Lyon)

14h45 - 16h00 • **Nouvelles approches diagnostiques et thérapeutiques**
Modérateurs Ralph Epaud (Créteil) et Dominique Israel-Biet (Paris)

14h45 - 15h10 Rôle de l'assistance cardio-respiratoire en transplantation
pulmonaire pour l'hypertension pulmonaire
Olaf Mercier (Le Plessis-Robinson)

15h10 - 15h35 Optimisation du pool et de la qualité des greffons pulmonaires
en 2018
Martine Reynaud-Gaubert (Marseille)

15h35 - 16h00 Les cryobiopsies pulmonaires trans-bronchiques : une alternative
aux biopsies chirurgicales ?
Benjamin Bondue (Bruxelles)

16h00 Clôture de la journée, Annick Clement

16h00 - 17h00 Réunion du Comité de Pilotage

MINISTÈRE DES SOLIDARITÉS ET DE LA SANTÉ

SANTÉ

SANTÉ PUBLIQUE

MINISTÈRE DES SOLIDARITÉS
ET DE LA SANTÉ

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR,
DE LA RECHERCHE ET DE L'INNOVATION

**Arrêté du 25 novembre 2017 portant labellisation des réseaux des centres de référence
prenant en charge les maladies rares**

NOR : SSAH1730847A

La ministre des solidarités et de la santé,
Agnès Buzyn

*La ministre de l'enseignement supérieur,
de la recherche et l'innovation,*
Frédérique Vidal

BULLETIN
Officiel

**BO Santé – Protection sociale – Solidarité
No 2017/11 du 15 décembre 2017**

Périmètre 2018



CRMR Maladies Respiratoires Rares RespiRare

Coordonnateur : Annick Clement
Hôpital Trousseau APHP, Paris

CRMR constitutifs :

CHIC Créteil, Ralph Epaud
Hôpital Necker AP-HP, Paris, Christophe
Delacourt
Hôpital Robert Debré AP-HP, Paris, Ha Trang

35 centres de compétences
dont 2 en Outre-Mer

CRMR Maladies Pulmonaires Rares de l'adulte Orpha-Lung

Coordonnateur : Vincent Cottin
Hôpital Louis Pradel, HCL, Lyon

CRMR constitutifs :

CHU Dijon, Philippe Bonniaud
CHRU Lille, Benoît Wallaert
Hôpital Bichat AP-HP, Paris, Bruno Crestani
Hôpital Avicenne AP-HP, Paris, Hilario Nunes
Hôpital Tenon AP-HP, Paris, Jacques Cadranet
Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, Christian
Straus

16 centres de compétences

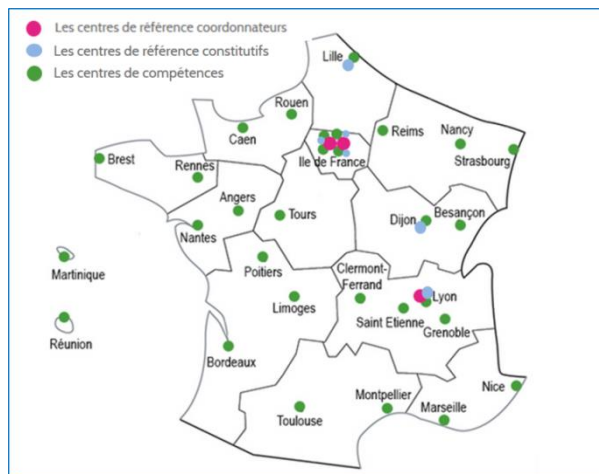
CRMR Hypertension Pulmonaire

Coordonnateur : Marc Humbert
Hôpital Bicêtre APHP, Le Kremlin Bicêtre

CRMR constitutif :

Centre chirurgical Marie Lannelongue,
Le Plessis-Robinson, Elie Fadel

25 centres de compétences
dont 2 en Outre-Mer



Personnel RespiFil

Chef de projet : Claire Baudon
Conseillère en génétique : Barbara Girerd
Chargé de missions : Florent Amiot
Chargée de communication : Recrutement en cours
Attaché de recherche clinique : Recrutement en cours

Comité directeur

Annick Clement, Vincent Cottin, Marc Humbert
Claire Baudon

Comité de pilotage

Comité directeur

Serge Amselem	Ralph Epaud
Philippe Bonniaud	Elie Fadel
Ari Chaouat	Christophe Guignabert
Isabelle Cizeau*	Caroline Kannengiesser
Bruno Crestani	Martine Reynaud Gaubert
Christophe Delacourt	Laure Rosé*
Françoise Enjalran*	Françoise Thivolet-Bejui



- **Axe 1 : Optimisation du parcours de soin pour tous les patients**
- **Axe 2 : Développement d'un système d'information pour les maladies respiratoires rares**
- **Axe 3 : Amélioration de la connaissance des maladies respiratoires rares**

Axe 1 : Optimisation du parcours de soin pour tous les patients

➤ Communication

- Site internet www.respifil.fr
- Réseaux sociaux
- Réunions et journées annuelles

➤ Développement de l'expertise clinique

- **Classification des maladies respiratoires rares**
Mise à jour finalisée avec **Orphanet**
- **Production de Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS)**
PID, DCP, HTAP, Ondine, Fibrose pulmonaire
- **Conseil en génétique**
Conseillère en génétique et consultations dédiées
- **Réunions de Concertations Pluridisciplinaires (RCP) et web-conférences**
Webconférences (AdobeConnect) depuis novembre 2017; RCP en préparation
- **Programmes d'Education Thérapeutique (ETP)**
Développements en cours (DCP, PID)
- **Structuration de la transition enfant/adulte**

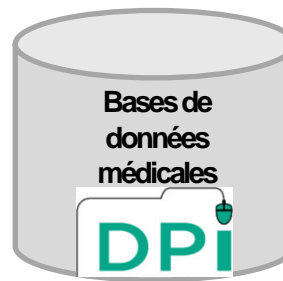
➤ Associations de patients

Axe 2 : Système d'information pour le recueil et l'analyse des données des patients à des fins clinique, épidémiologique et de recherche

- Renseignement de la Banque Nationale de Données Maladies Rares



Données pour le soin



DGOS et directions hospitalières

- Outil RespiFIL pour la recherche clinique ?

Axe 3 : Amélioration de la connaissance des maladies respiratoires rares

- **Programmes de recherche**
 - Programmes nationaux en cours et en perspectives
 - Programmes internationaux en cours et en perspectives
Liens avec ERS
 - Réseaux Européens – ERN LUNG
- **Programmes de formation**
 - Programmes nationaux
 - Programmes internationaux
Cost actions ...