ORBIS

Support Utilisateur Dossier Maladies Rares

Version 14 – Juin 2021

Sommaire

1	NOTIONS GÉNÉRALES	3
	1.1 OBJECTIFS DU DOSSIER "MALADIES RARES" (MR)	3
	1.2 ACCÈS	3
	1.3 RÈGLES GÉNÉRALES DU DOSSIER	4
	1.4 Création d'une fiche MR	
	1.4.1 Déclenchement de la création d'une fiche MR	4
	1.4.2 Déclenchement des suivis	5
2	LA FICHE MALADIE RARE	5
	2.1 LA FICHE DE RENSEIGNEMENTS – 1 ^{ER} ONGLET	5
	2.2 PRISE EN CHARGE - 2 ^{ème} ONGLET	13
3	ENREGISTREMENT DE LA FICHE	18
4	GÉNÉRATION DE LA FICHE MR	18
5	SUPPRESSION DES DOCUMENTATIONS	19
6	LES STATISTIQUES	19
7	EXPORT VERS LA BANQUE NATIONALE DE MALADIES RARES (BNDMR)	21

1 Notions générales

1.1 Objectifs du dossier "maladies rares" (MR)

- Référencer des données cliniques essentielles à la prise en charge des patients atteints de MR,
- Quantifier l'activité spécifique aux CRMR¹ selon les exigences de l'HAS.
 Chaque patient aura une liste des interventions du CRMR en dehors des consultations et hospitalisations déjà recensées. Le CRMR pourra ainsi requêter sur la base avec des critères adaptables pour lister les patients remplissant les critères choisis sur une période donnée.
- Communiquer ces données à l'application BaMaRa de la BNDMR (Banque Nationale des Maladies Rares)
- Informer les autres utilisateurs Orbis du diagnostic du patient

1.2 Accès

L'utilisateur doit au préalable est connecté sur une UF reconnue comme une unité réalisant des activités « Maladies rares ». Si le menu « maladies rares » n'apparait pas, il est possible de faire une demande auprès du service informatique local

- Recherche patient,
- Se positionne sur le patient,
- puis à partir de l'icône « création d'un nouveau document »
 - o Sélectionne le menu « Maladies Rares », puis sous menu « Maladies Rares » :



¹ Centre de référence des maladies rares

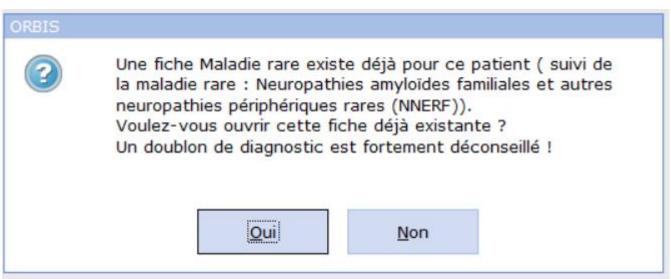
1.3 Règles générales du dossier

- Une fiche représente un diagnostic de maladie rare pour un patient et sa prise en charge à l'AP-HP: tous les services, de tous les hôpitaux pourront alimenter la même fiche, afin d'avoir une vision d'ensemble sur le patient et son parcours.
- Dans le cas où le patient est atteint d'une 2^{ème} maladie rare, il faut réaliser une seconde fiche MR qui sera rattachée au dossier patient et non à une « venue ».
- Les données peuvent être exportées fichier Excel.

1.4 Création d'une fiche MR

Déclenchement de la création d'une fiche MR 1.4.1

- La création d'une fiche MR est exclusive aux CRMR.
- Une fiche représente un diagnostic de maladie rare du patient. Il est possible d'en créer une 2ème dans le cas où le patient présente un 2ème diagnostic **différent**.
 - o Accès et création : Lors de l'accès à un formulaire de maladie rares, réalisation d'une requête vérifiant l'existence d'une fiche déjà existante pour le patient dans tout Orbis. Si oui, affichage d'un pop-up indiquant :



Oui : Ouverture de la fiche du patient déjà existante et la plus récente Non : création d'une nouvelle fiche afin d'y renseigner un 2ème diagnostic **différent**

1.4.2 Déclenchement des suivis

La fiche « maladies rares » est constitué de 2 onglets : renseignement et suivis (appelé « prise en charge » quand aucun suivi n'a encore été créé)

L'onglet « suivis » permet d'enregistrer un suivi (ou une activité) de maladie rare.

Un suivi doit obligatoirement être réalisé pour le compte d'un site de maladie rare labellisé.

Un suivi peut être renseigné par les différents acteurs de la prise en charge du patient (médecin, rééducateur, ARC, psychologue ...), à condition que la fiche soit déjà créée.

Il faut au moins un suivi de créé par un médecin d'un site maladies rares afin de valider l'export de cette prise en charge sur ce site dans BaMaRa.

2 La fiche maladie rare

2.1 La fiche de renseignements — 1^{er} onglet

Cette fiche permet d'enregistrer les renseignements sur le patient et son diagnostic de maladie rare.

Renseignements

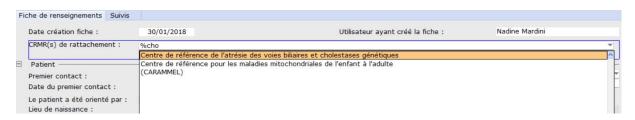
• CRMR(s) de rattachement : choix à partir d'un catalogue (choix multiple possible)

CRMR(s) de rattachement : Centre de référence des syringomyélies

Cette information permet d'indiquer le CRMR principal du patient pour le diagnostic et permet de nommer la fiche.

- A la création, présélection par défaut du CRMR correspondants à l'UF de connexion de l'utilisateur
- o <u>Le renseignement de la zone</u> provoque l'ouverture incrémentale d'un nouveau champ permettant de sélectionner un autre CRMR dans le catalogue. Il n'y a pas de limite aux nombres de CRMR(s) de rattachement (mais la fiche est nommée à partir du 1^{er} CRMR de cette liste).

Nota : cette information n'est pas transmise à BaMaRa, elle est utile pour le module de statistiques Orbis et pour nommer la fiche. Il est possible de réduire le catalogue proposé en commençant à taper le caractère « % »puis 2 ou 3 lettres du libellé du CRMR voulu, et le catalogue s'adapte à ce qui est écrit :



- Date de la création de la fiche (obligatoire)
 - o Affichage par défaut de la date heure du jour lors de la saisie. Les données sont modifiables. La zone n'est pas modifiable par la suite.
 - o La date ne peut pas être dans le futur. Cette information est obligatoire pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent)
- Utilisateur ayant créé la fiche : affichage par défaut de la personne connectée non modifiable
- Médecin référent du patient à l'APHP : affichage par défaut de la personne connectée si son métier est médecin. Les données sont modifiables. Possibilité de choisir le médecin dans le catalogue proposé.

Cette information est obligatoire pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- Autre médecin référent du patient : saisie des coordonnées.
- 1° contact avec l'AP-HP et date du 1^{er} contact avec l'AP-*HP* (Cette information n'est pas transmise à BaMaRa, l'information qui compte est le 1^{er} suivi du patient dans un site particulier)
 - o Les valeurs sont au choix : « oui » ou « non »,

Si oui : la date du jour s'affiche dans le champ correspondant.

- Le/la patient(e) a été orienté à l'APHP par (Cette information n'est pas transmise à BaMaRa, l'information qui compte est l'orientation du patient vers un site particulier lors du renseignement du 1^{er} suivi de ce site)
 - o Possibilité de faire un choix dans le catalogue proposé :

```
Association
Centre de dépistage anténatal
Centre de dépistage anténatal
Centre de prise en charge
Famille
Généticien
Médecin scolaire / travail
Médecin spécialiste hospitalier
Médecin traitant
Médecin traitant
Paramédical (IDE / Kiné)
Patient lui-même
PMI
Autre
```

o Si la valeur saisie est « médecin spécialiste » alors une case à cocher est proposée pour saisie de la valeur « Adressé par la même spécialité »

Dossier Maladies Rares

Version 14

Lieu de naissance

o Récupéré du module administratif si a été renseigné, **non modifiable**.

Cette information est actuellement non obligatoire temporairement pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent)

S'il s'agit d'un pays étranger, la commune n'est plus obligatoire

Lieu d'habitation

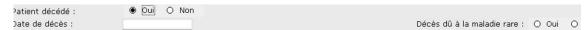
Récupéré du module administratif si a été renseigné, non modifiable.

Cette information est obligatoire pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent) S'il s'agit d'un pays étranger, la commune n'est plus obligatoire

- Patient décédé et date de décès
 - o Informations récupérées du module administratif si renseignées.
 - o Si la zone n'est pas renseignée, saisie possible : soit « oui », soit « non » :

Si « oui »:

- champs complémentaires à renseigner



- code CIM 10 du décès à renseigner
- o lien pour aller récupérer le code CIM10 de la maladie ayant provoqué le décès du patient (qui peut être différent du code maladie rare);
 Un champ de texte libre est disponible pour soit récupérer le code CIM10 du

module soit saisir du texte.

Ces informations sont communiquées vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- ALD30 (= PEC 100%), saisie possible : soit « oui », soit « non »
- Le patient est-il est le propositus
 Le propositus est la 1^{ère} personne d'une même famille à rentrer en contact avec l'AP-HP
 Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)
- Arbre généalogique

Ce tableau permet de renseigner des informations succinctes sur la famille du patient. Attention, si le patient n'est pas le propositus, il est obligatoire pour l'export vers BaMaRa de renseigner le propositus et de préciser son IPP dans Orbis

- Cas sporadique ou familial (une seule option possible)
 Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)
- Consanguinité (une seule option possible)
 Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

ORBIS

Dossier Maladies Rares

Version 14

Non-opposition du patient (ou son tuteur) pour une réutilisation de ses données anonymisées dans un cadre d'analyses de santé publiques*

Cette information est obligatoire pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent)

Si le patient s'oppose, ses données ne seront pas disponibles dans le volet accessible aux professionnels de santé de la BNDMR. Les informations seront quand même disponibles dans la partie privative de BaMaRa de votre service.

Maladies rares

- Statut du Diagnostic
 Cette information permet de suivre la chronologie du diagnostic
 - o Saisir la date du diagnostic,
 - o puis choisir dans la liste appropriée le type de diagnostic :



Attention, il est important de saisie les statuts dans l'ordre chronologique. Le plus récent en dernier. La date est pour le moment obligatoire (une anomalie provoque l'effacement du statut si la date n'est pas renseignée)

Attention : l'information s'efface si une date n'est pas saisie. Il est possible de renseigner la date du jour, dans le sens que « à la date du jour, le statut du patient est «XX », il ne s'agit pas d'avoir la date du changement de statut précisément.

Cette information est obligatoire pour l'export vers BaMaRa (voir chapitre référent)

Appréciation du diagnostic à l'entrée à l'AP-HP

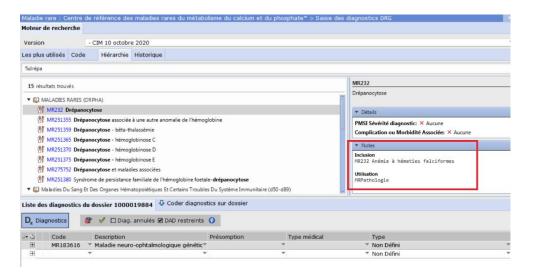


Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- Code diagnostic MR ORPHANET
 - Possibilité de saisir les codes ORPHANET des maladies rares en passant par le lien,
 - Pour sélectionner le code ORPHANET, le code DAD restreint doit être coché,



A la sélection d'un diagnostic dans la partie supérieure du module référentiel, une note d'information apparait sur la droite, permettant d'indiquer si le diagnostic sélectionné est un diagnostic de maladies rares (MR Pathologies) un sous-type de pathologie (MR Sous-types) ou un groupe (MRGRoupe) — *Un groupe renseigné en tant que diagnostic sera refusé par la BNDMR!*



S'il n'existe pas de diagnostic Orphanet MR Pathologie ou MR sous-type, il faut laisser vide le champ diagnostic.

Les codes MR groupes sont à renseigner dans les champs « signes et symptômes ».

- Après sélection du/des codes diagnostic et validation, le(s) code(s) et le(s)
 libellé(s) du/des diagnostics sont affichés dans la fiche,
- o L'utilisateur peut également saisir un diagnostic directement dans la zone de texte libre appropriée, mais il s'agit d'une pratique déconseillée afin de transmettre de manière la plus sécurisée possible le diagnostic à BaMaRa.

Cette information n'est plus obligatoire pour l'export vers BaMaRa, mais est fortement conseillée.

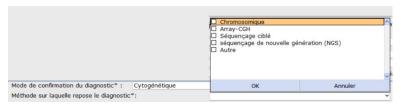
- Code CIM10 de MR module standard Orbis
 - o Possibilité de saisir les codes CIM10 maladies rares en passant par le lien,
 - o Après sélection du/des codes diagnostic et validation, le(s) code(s) et le(s) libellé(s) du/des diagnostics sont affichés dans la fiche,
 - o L'utilisateur peut également saisir un diagnostic directement dans la zone de texte libre appropriée.
- Autres diagnostics
 - o Cette zone est facultative en format texte ; elle permet de saisir un autre code diagnostic.
- **Signes et symptômes :** à renseigner en texte libre. Cet item doit évoluer grandement dans la version de l'automne 2021. Il permet de renseigner les signes et symptômes (code CIM 10, Code Orphanet MR groupes, référentiel HPO ...).

- Age au premier signe : possibilité de faire un choix dans le catalogue proposé :
 - Si la valeur « Age » est saisie, l'utilisateur peut saisir l'âge dans le champ correspondant qui s'affiche. Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)
- Age au premier diagnostic : possibilité de faire un choix dans le catalogue proposé :
 - o <u>Si la valeur « Age » est saisie</u>, l'utilisateur peut saisir l'âge dans le champ correspondant qui s'affiche. *Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)*
- Mode de confirmation du diagnostic



Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

 Méthode de confirmation du diagnostic (si le mode de confirmation est génétique moléculaire ou cytogénétique)



Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

Sujet apparemment sain : « oui », « non ».
 Le patient est sain (il ne présente pas les signes de la maladie) mais est porteur de la mutation pouvant entrainer une maladie rare

Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

Présence d'une malformation anténatale



Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- Inclusion dans un protocole de recherche module standard Orbis
 - o Un lien permet d'ouvrir la fiche pour documenter le nom du protocole ainsi que divers renseignements.
 - Le fait de « quitter et historiser » permet de rapatrier les informations dans la fiche MR.



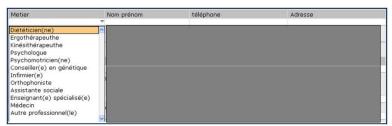
- o Accord pour être contacté pour un protocole : « oui », « non ».
- o Patient ayant précédemment donné un échantillon biologique pour la recherche MR : Les valeurs sont au

choix: « oui » ou « non »

Ces informations sont communiquées vers BaMaRa (voir chapitre référent)

Correspondants de la prise en charge

- Choisir dans le catalogue proposé le métier du référent de la prise en charge,
- Saisir dans les champs appropriés les coordonnées de la personne (nom, prénom, téléphone, adresse):



Particularités de la prise en charge

Traitements: il s'agit des traitements permanents liés à la
pathologie du patient/ Les items suivants sont à renseigner en
texte libre: Date de début du traitement, Libellé du produit
(médicamenteux ou non), Posologie, Commentaires.

ORBIS

Dossier Maladies Rares

Version 14

• **Traitements chirurgicaux :** il s'agit de la liste des traitements chirurgicaux que le patient a subis en lien avec sa pathologie

Les items suivants sont à renseigner en

texte libre : Date de début du traitement,

Type, Commentaire.

- Un médicament "type orphelin" est-il donné pour cette maladie ?
 - o Les valeurs sont au choix : « oui » ou « non »,
 - o <u>Si la valeur est « oui »</u>, il faut absolument sélectionner le médicament dans la liste. Ne pas renseigner le champ texte libre, BaMaRa refuse cette information. Si le médicament n'est pas disponible dans le catalogue, il faut se rapprocher des filières pour le faire mettre à jour.

Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- **Contre-indications**: à renseigner en texte libre.
- Conduite à tenir en situation d'urgence : à renseigner en texte libre.

2.2 Prise en Charge - 2ème onglet

ECRAN: Sur cette fiche, on retrouvera les informations de prise en charge lors de la 1° fois, puis des informations de prise en charge et de suivi lors des venues ou sollicitations successives du patient.

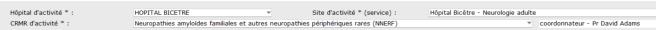
Un site de maladie rare est une entité géographique. Il s'agit d'une zone représentant une structure de soins situé dans un hôpital (un ou plusieurs services, une ou plusieurs unités fonctionnelle) axée sur une maladie rare ou un groupe de maladies rares. Un site représente l'activité de maladie d'un service pour un CRMR est doit être reconnu (= labellisé).

Un site peut être coordonnateur, constitutif ou de compétences.

Ces informations sont paramétrées dans Orbis :

Un service peut réaliser une activité pour différents CRMRs :

Pour chaque CRMR sélectionné, le système indique pour quel site MR l'activité sera créée :



Un service et un CRMR par défaut est indiqué en fonction de l'UF de connexion de l'utilisateur

Ces informations sont paramétrables. Il est possible de les faire modifier en s'adressant au service informatique local (SIL) qui adressera une demande de paramétrage.

Cependant, il n'appartient pas au service informatique local de modifier le type d'un site, il s'agit d'informations fournies par la BNDMR.

Un service peut décider de renseigner une activité pour un CRMR pour lequel il n'est pas labellisé. Il s'agira alors d'une activité « Hors label ». Il faut cependant demander que le CRMR apparaisse dans la liste des choix possible du service par paramétrage (demande au SIL).

Pour que la prise en charge d'un patient par un site MR soit acceptée par BaMaRa, il faut au moins un suivi réalisé par un médecin pour ce patient et pour ce site.

Nota:

Rappel : Lorsque la fiche a été créée et enregistrée (fiche de renseignement et 1er suivi), pour les autres suivis qui seront à saisir, l'utilisateur accèdera directement sur cet onglet de suivi à l'ouverture de la fiche MR.

Saisie

Les informations de chaque suivi sont communiquées vers BaMaRa (voir chapitre référent)

- Hôpital d'activité (obligatoire pour créer le suivi)
 - o En création : L'hôpital présélectionné par défaut est celui de connexion
 - o En mise à jour des suivis : L'hôpital présélectionné par défaut est celui correspondant à l'UF de connexion.
- Service d'activité (obligatoire pour créer le suivi)
 - Le service d'activité présélectionné par défaut est celui qui correspond à l'UF de connexion
 - Le catalogue propose tous les services paramétrés de l'hôpital sélectionné
- CRMR d'activité (obligatoire pour créer le suivi)
 - Le CRMR d'activité présélectionné par défaut est celui qui correspond à l'UF de connexion
 - Le catalogue propose tous les CRMR paramétrés du service sélectionné
- Date heure (obligatoire pour créer le suivi)
 - o La date et l'heure sont affichées par défaut (date du jour) ;
 - o Si les zones sont remises à blanc, l'affichage par défaut est reproposé,
 - o Si la date est modifiée par l'utilisateur un contrôle, la date de suivi doit être >= date de création de la fiche.
- Professionnel de santé (au moins un professionnel est obligatoire pour créer le suivi)
 - La zone est pré renseignée avec le nom de l'utilisateur
 Le catalogue se base sur les professionnels de l'unité de connexion (Médecin, ARCs, Ingénieurs, IDE, Rééducateurs, Psychologues ...)
 - o Métiers : A choisir dans le catalogue : renseigné par défaut par le métier de l'utilisateur
 - o Autre Professionnel de santé : saisie possible dans le champ en texte libre si le professionnel n'est pas connu d'Orbis

- Type de suivi / contexte (obligatoire pour créer le suivi)
 - o Le type est à choisir dans un catalogue :

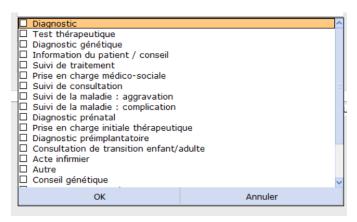
Avis sur dossier (avis à distance)
Avis téléphonique (avis à distance)
Avis mail (avis à distance)
Avis courrier (avis à distance)
Consultation
Consultation de liaison
Consultation pluridisciplinaire
HDJ
Hospitalisation
Autre

o Si un type de recours avec « avis à distance » est sélectionné, un champ apparait avec le libellé : « télémédecine » ;

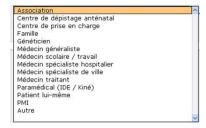
Les valeurs sont soit au choix : « oui » ou « non »,

Si « oui »est coché : possibilité de saisir un texte dans le champ approprié.

- Motif /Objectif (obligatoire pour créer le suivi)
 - o Le motif est à choisir dans un catalogue à choix multiple:



• Patient adressé par **(obligatoire pour créer le 1**^{er} **suivi du patient pour ce diagnostic sur le site MR d'activité sélectionné)**:



- Contact en urgence
 - o Les valeurs sont au choix : « oui » ou « non »,

Dossier Maladies Rares

Version 14

- Lieu de PEC : un champ permet de saisir un lieu si celui-ci est différent du site d'activité
 - Type de prise en charge (PEC) / Réponse



- Résumé / Conclusion
 - o Saisir en texte libre le résumé de la prise en charge.
- Saisi par
 Cette zone est alimentée par défaut par le nom, prénom du professionnel connecté qui effectue la saisie. La zone n'est pas modifiable.
- Le bouton est actionnable quand toutes les informations nécessaires pour créer un suivi sont renseignées
 - o II permet d'ajouter la ligne d'information saisie dans l'historique.



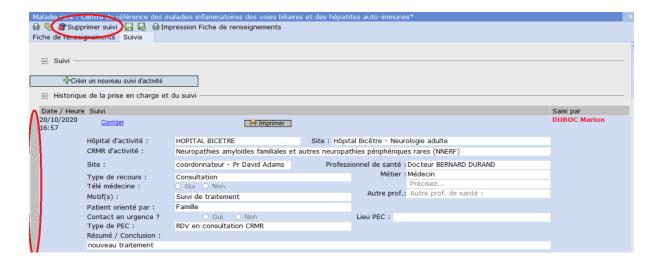
Historique de la prise en charge et du suivi

- L'historique est trié de la date la plus récente à la date la plus ancienne.
- Chaque historique comporte les données historisées des suivis
- Modification d'un suivi dans l'historique
 - o Dès la mise en historique des données, affichage du bouton « corriger » pour permettre la correction des données
 - En cliquant sur le bouton « corriger », 2 autres boutons apparaissent : « valider » et « annuler »



- Les utilisateurs ayant le droit de corriger un suivi sont ceux qui ont signé le suivi, ou les coordonnateurs de maladies rares (il s'agit d'un droit à demander au service informatique local)
- o Toutes les données peuvent être corrigées à l'exception de la date,
- o Après avoir corrigé les données, cliquer sur « valider ».
- o Dans la troisième colonne apparait le nom et prénom de la personne qui a fait la modification.
- Suppression d'un suivi dans l'historique
 - Les utilisateurs ayant le droit de supprimer un suivi sont ceux qui ont signé le suivi ou les coordonnateurs de maladies rares (il s'agit d'un droit à demander au service informatique local)
 - Pour supprimer le suivi quand l'utilisateur en a le droit, il faut sélectionner le suivi cible en cliquant sur la partie grise à droite, puis clic sur le bouton « supprimer » puis valider la suppression.

 Supprimer



Dossier Maladies Rares

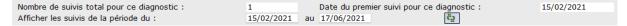
Version 14

Attention : En cas de reprise d'un dossier pour un patient connu de l'AP-HP dans le cadre du déploiement de la fiche, il n'est pas nécessaire de saisir tous les suivis du patient (sauf si l'objectif est d'avoir dans la fiche toutes les informations possibles), mais il est important de renseigner le 1^{er} suivi du patient réalisé dans chacun des sites MR qu'il l'ont vu, afin d'avoir les informations sur sa prise en charge, comme la date de ce premier contact.

Dans l'idéal, il faut renseigner ce premier suivi au nom du médecin responsable du patient dans le site.

Filtre de la prise en charge

- Affichage d'un filtre indiquant le nombre de suivis pour ce diagnostic avec la date du 1^{er} suivi
- Possibilité de filtrer les suivis sur une période voulue en indiquant une date de début et de fin.
 - o Par défaut la date de début est la date du 1^{er} suivi sauf s'il y a plus de 20 suivis la date de début correspond à la date du jour 6 mois.
 - o Par défaut la date de fin correspond à la date du jour.
 - o Pour actualiser l'affichage du filtre des suivis il faut cliquer sur le bouton après contrôle que toutes les zones sont bien renseignées.



3 Enregistrement de la fiche

- Enregistrer la fiche et/ou les suivis
 - o Pour enregistrer la fiche cliquer sur le bouton après contrôle que toutes les zones obligatoires sont bien renseignées.
- Enregistrer et quitter la fiche et/ou les suivis
 - o Pour enregistrer la fiche cliquer sur le bouton après contrôle que toutes les zones obligatoires sont bien renseignées.

4 Génération de la fiche MR

Après l'enregistrement, la fiche MR est visible dans la liste des documentations du patient :



Le nom de la fiche est le nom du 1er CRMR de rattachement de cette fiche

5 Suppression des documentations

 La suppression des documentations obéit aux règles ORBIS d'Orbis – Formation SIC : « supprimer un document médical ».

Il n'est pas possible de supprimer une fiche ayant des suivis. Chaque suivi doit être supprimé au préalable.

6 Les statistiques

L'écran de statistiques permet d'effectuer des statistiques à partir et d'exporter le résultat sous Excel.

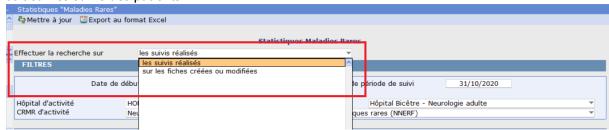
Accès:

Menu général « Service patients » puis choix « Statistiques Maladies rares »



Choix de la statistique : Fiche ou Suivi

Cet écran permet d'obtenir des statistiques soit sur les fiches (c'est-à-dire les diagnostics des patients) soit sur les suivis des patients.



L'écran est divisé en deux parties :

• Première partie : choix des filtres :

o Différents filtres sont accessibles en fonction de la recherche souhaitée :

Pour la statistiques sur les fiches (= diagnostics) :



Il est possible de réaliser une recherche sur :

- La période : obtention de toutes les fiches créées ou modifiées dans cette période (par défaut, ma période proposée est le mois en cours).
- Le 1^{er} CRMR de rattachement de la fiche (renseigné dans l'onglet « Renseignement)
- Le médecin référent du patient à l'APHP (renseigné dans l'onglet « Renseignement)

Pour la statistique sur les suivis :

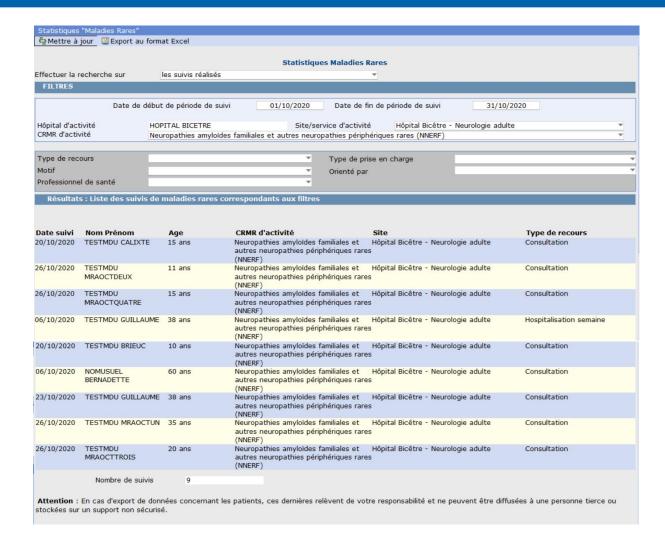


- La période : obtention de toutes les suivis réalisés dans cette période (par défaut, ma période proposée est le mois en cours).
- L'hôpital d'activité du suivi (filtre obligatoire). Il n'est pas possible de sélectionner un autre hôpital que celui de connexion.
- Le service d'activité du suivi (filtre obligatoire). Seuls les utilisateurs avec le rôle de « coordinateur maladies rares » peuvent sélectionner un autre service que celui de connexion (rôle nominatif à demander à votre service informatique local).
- Le CRMR d'activité du suivi (filtre non obligatoire). Seuls les CRMRs liés au service apparaissent.
- Type de recours
- Type de prise en charge
- Motif
- Orienté par
- Professionnel de santé ayant réalisé l'activité

Seconde partie : Affichage du résultat :

Le résultat de la recherche s'affiche dans un tableau qui comporte 6 colonnes.

- o Le tableau de résultat peut être trié par les en-têtes des colonnes.
 - Affichage du nombre de de fiche ou de suivis trouvés, ainsi que du nombre de patients concernés (1 ligne de résultat par suivi trouvé pour la statistiques sur les suivis, une ligne de résultat par fiche trouvée pour la statistiques sur les fiches).



La requête de statistiques de maladies rares s'effectue à chaque fois que l'utilisateur utilise le bouton



Export Excel

À partir du bouton (a export au format Excel », l'utilisateur peut réaliser un export manuel au format Excel du résultat de la requête.

7 Export vers la Banque Nationale de Maladies Rares (BNDMR)

L'export des informations de la fiche de maladies rares permet d'alimenter automatiquement la BNDMR à partir de l'application BaMaRa et ainsi de partager les informations du patient et colliger l'activité qui lui est relié, tout en évitant les doubles saisies.

Cet export automatique a débuté en novembre 2020.

Dossier Maladies Rares

Version 14

Il s'agit d'un export quotidien des données de maladies rares des fiches crées ou modifiées la veille. C'est-à-dire qu'une une fiche créée lors de la journée du lundi sera visible le lendemain mardi dans BaMaRa.

<u>Pour qu'une fiche soit acceptée, les informations obligatoires demandées par la BNDMR doivent être renseignées.</u>

En voici la liste:

- Le pays de naissance est facultatif temporairement
- La commune de naissance est facultative temporairement
- Le pays d'habitation est obligatoire
- La commune d'habitation est obligatoire si le pays de naissance est la France



Nota : ces informations sont à renseigner dans la fiche administrative du patient à partir du module



- En cas de décès du patient :
 - La date de décès est obligatoire
 - La cause du décès est obligatoire s'il ne s'agit pas d'une conséquence de la maladie rare



La cause du décès doit obligatoirement être un code CIM 10 et être renseigné par l'accès au référentiel CIM-10

- Le propositus (Premier patient enregistré dans un centre MR pour une même famille) est obligatoire s'il ne s'agit pas du patient
 - o S'il s'agit du patient :



Sinon l'IPP du propositus et son lien de parenté avec le patient sont obligatoires :



- L'âge aux premiers signes de maladie est obligatoire
- L'âge du diagnostic de maladie est obligatoire



- L'appréciation du diagnostic à l'entrée du centre est obligatoire



Le statut du diagnostic est obligatoire



Le diagnostic est facultatif mais très conseillé si le statut du diagnostic le plus récent est probable ou confirmé



Attention : le code Orphanet doit être obligatoirement un code Orphanet de type Pathologie ou sous-type de pathologie pour être accepté (ne pas remplir de MR groupe).

Si le statut du diagnostic est non déterminé, le diagnostic ne doit pas être renseigné :



Il est possible de renseigner le champ CIM10 par contre.

 Le mode de confirmation du diagnostic est obligatoire si et seulement si le statut du diagnostic le plus récent est confirmé



- La réponse (oui ou non) à la question s'il y a un traitement spécifique à la maladie rare en cours est obligatoire (Nota bene : Les traitements dits "de confort" ne sont pas pris en compte ici)



Si un traitement spécifique est en cours, le ou les médicaments administrés sont obligatoires



Nota bene : Si le traitement n'est pas dans la liste, il faut le signaler à l'équipe de la BNDMR, mais dans ce cas il ne faut pas cocher la réponse « oui » afin que la fiche soit quand même acceptée

- L'information si le (la) patient(e) a-t-il (elle) été dûment informé(e) qu'une partie des données, préalablement anonymisées, le (la) concernant, sera utilisée dans le cadre d'analyses de santé publique et qu'il (elle) ne s'y est pas opposé(e) est obligatoire (Non-opposition du patient pour une réutilisation des données).

Nota bene : La réponse « Non » ne provoque pas le refus de la fiche par BaMaRa qui sera intégrée et comptabilisée pour le rapport PIRAMIG, mais le patient n'apparaitra pas dans la BNDMR.



 Pour qu'une fiche soit acceptée <u>pour un site MR</u>, un médecin doit obligatoirement avoir réalisé au moins une activité pour le patient (au moins un médecin identifié <u>par Site MR</u>)



Dans cet exemple, le médecin « Dr Duracinsky » est identifié pour le site coordonnateur du Pr Salomon de Necker pour le CRMR « MARHEA ».

- Pour qu'une fiche soit acceptée pour un site MR, la première activité doit avoir l'information Personne ou organisme ayant adressé le patient au site renseignée.



Dans cet exemple, le patient a été orienté lors de son premier contact avec le site coordonnateur du Pr Salomon de Necker pour le CRMR « MARHEA » par un médecin hospitalier.

- Pour la création d'une activité de maladie rare (ces éléments sont maintenant obligatoires pour créer une activité en V3):
 - L'identification du site MR d'activité
 - La date et l'heure de l'activité
 - o Le contexte de l'activité
 - Les objectifs de l'activité
 - o Le métier du professionnel de santé ayant réalisé l'activité
 - o Si le professionnel de santé est un médecin, son n° RPPS (automatique dans Orbis).
- Pour que les information concernant la prise en charge du patient soit complète, il est important que pour chaque 1^{er} contact du patient avec un site MR, un suivi soit renseigné, avec la date de ce suivi qui sera transféré à la BNDMR en tant que date du 1^{er} contact, qui a orienté le patient vers ce site, et de renseigner le professionnel de santé de ce suivi par le médecin référent du patient sur ce site MR