ORBIS

Support Utilisateur Dossier Maladies Rares

Version 14 – Juin 2021

<u>Sommaire</u>

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 4 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 ^{EME} ONGLET 5 2.2 PRISE EN CHARGE - 2 ^{EME} 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	3
1.2 Accès 3 1.3 Règles générales du dossier 4 1.4 Création d'une fiche MR 4 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 MALADIE RARE 5 2.2 Prise en Charge - 2 ^{EME} ONGLET 5 2.2 Prise en Charge - 2 ^{EME} 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		1.1 OBJECTIFS DU DOSSIER "MALADIES RARES" (MR)	3
1.3 Règles générales du dossier 4 1.4 Création d'une fiche MR 4 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 ^{EME} 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		1.2 Accès	3
1.4 CRÉATION D'UNE FICHE MR		1.3 Règles générales du dossier	4
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. 5 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		1.4 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		1.4.1 Déclenchement de la création d'une fiche MR	4
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		1.4.2 Déclenchement des suivis	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	2	LA FICHE MALADIE RARE	5
2.2PRISE EN CHARGE - 2 ^{ÈME} ONGLET		2.1 LA FICHE DE RENSEIGNEMENTS – 1^{ER} ONGLET	5
3ENREGISTREMENT DE LA FICHE184GÉNÉRATION DE LA FICHE MR185SUPPRESSION DES DOCUMENTATIONS196LES STATISTIQUES197EXPORT VERS LA BANQUE NATIONALE DE MALADIES RARES (BNDMR)21		2.2 PRISE EN CHARGE - 2^{EME} ONGLET	13
 GÉNÉRATION DE LA FICHE MR	3	ENREGISTREMENT DE LA FICHE	18
 5 SUPPRESSION DES DOCUMENTATIONS	4	GÉNÉRATION DE LA FICHE MR	18
 6 LES STATISTIQUES	5	SUPPRESSION DES DOCUMENTATIONS	19
7 EXPORT VERS LA BANQUE NATIONALE DE MALADIES RARES (BNDMR) 21	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 » :

	Maladies Rares	Maladies rares
ш		

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

1.4.1 Déclenchement de la création d'une fiche MR

- 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 2^{ème} dans le cas où le patient présente un 2^{ème} diagnostic <u>différent</u>.
 - 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 :

ORBIS	
	Une fiche Maladie rare existe déjà pour ce patient (suivi de la maladie rare : Neuropathies amyloïdes familiales et autres neuropathies périphériques rares (NNERF)). Voulez-vous ouvrir cette fiche déjà existante ? Un doublon de diagnostic est fortement déconseillé !
	<u>Oui</u> <u>N</u> on

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 **<u>différent</u>**

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.

- o <u>A la création</u>, présélection par défaut du CRMR correspondants à l'UF de connexion de l'utilisateur
- <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 :

Fi	che de renseignements Suivis				
	Date création fiche :	30/01/2018	Utilisateur ayant créé la fiche :	Nadine Mardini	
	CRMR(s) de rattachement :	%cho			-
		Centre de référence de l'atrésie des	voies biliaires et cholestases génétiques		^
	Patient	 Centre de référence pour les maladie 	es mitochondriales de l'enfant à l'adulte		
	Premier contact :	(CARAMMEL)			~
	Date du premier contact :				-
	Le patient a été orienté par : Lieu de naissance :				

- Date de la création de la fiche (obligatoire)
 - 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 prise en charge
Famille
Généticien
Médecin scolaire / travail
Médecin spécialiste bospitalier
Médecin spécialiste de ville
Médecin traitant
Paramédical (IDE / Kiné)
Patient hu-même
PALIENCIALINEINE
Autro
AUGE

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

- 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 » :

<u>Si « oui »:</u>

Patient décédé : Date de décès : - champs complémentaires à renseigner

Décès dû à la maladie rare : 🔿 Oui 🔿

- 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.

Oui O Non

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 :

Statut du diagnostic* :	Date	Type 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

Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre* :		
	Absent	^
	Approprié Non approprié	
		~

Cette information est communiquée vers BaMaRa (voir chapitre référent)

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

Liste de	s diagnostics	du	dossier 101435439	\$	Coder diagnostics sur do	cier				
D_x Dia	ignostics	8	🔒 🗹 🗆 Diag. a	anna	és 🗹 DAD restreints 🔘	\mathcal{V}				
	Code		Description		Présomption		Type médical		Туре	
æ	MR68356	Ŧ	Leucodystrophie	Ŧ		¥		¥	Non Défini	¥
æ		¥		٣		¥		*	Non Défini	*

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 !*

oteur de reche	rche							
/ersion	- (CIM 10 octobr	e 2020					
es plus utilisés	Code	Hiérarchie	Historique					
%drépa								
15 résultats trouv	és					MR232		
V ID MALADIES	RARES (ORF	PHA)				Drépanocytose		
MR232 C	répanocyt	ose				▼ Détails		
MR25135	5 Drépano	cytose associée	à une autre anomalie de l'hémo	globine		PMSI Sévérité diagnostic: × Aucune		
MR25135	9 Drépano	cytose - bêta-th	alassémie			Complication ou Morbidité Associée: × Aucune		
MR25136	5 Drépano	cytose - hémog	lobinose C					
合于 MR25137	0 Drépano	cytose - hémog	lobinose D			Inclusion		
MR25137	5 Drépano	cytose - hémog	lobinose E			MR232 Anémie à hématies falciformes		
MR27575	2 Drépano	cytose et malad	lies associées			Utilisation		
MR25138	0 Syndrom	e de persistance	familiale de l'hémoglobine foet	le-drépanocytose		MRPathologie		
🕶 📖 Maladies Du	Sang Et D	es Organes Hém	atopoïétiques Et Certains Troubl	es Du Système Immunitaire (d	50-d89)	×		
iste des dianno	stics du d	lossier 1000(19884 🕹 Coder diagno:	stics sur dossier				
iste des diugito	1	10000						
D _x Diagnostics	8	🖋 🗌 Diag.	annulés 🗹 DAD restreints	0				
Code		Description		Présomption	Type médical	Түре		
H MR183	8616 *	Maladie neuro	o-ophtalmologique génétic*		Ŧ	* Non Défini		
1223	*			r	*	Non Défini		

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,
- 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,
 - 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,
 - 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 :
 - <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)*
- Age au premier diagnostic : possibilité de faire un choix dans le catalogue proposé :
 - <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

Non	^
Unique	
Multiple	

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.
 - o Le fait de « quitter et historiser » permet de rapatrier les informations dans la fiche MR.

		INCLUSION	DU PATIENT I	DANS UN PROTOCO	LE DE RECHERCHE				
Date d'inclusion	31/03/2014						Date de fin		
Nom du protocole									
Responsable									
Consentement du p	atient O Oui	O En cours	O Non		Date signature	e consen	tement		
Historique des inclus	sions dans un proto	cole de recherche	F		Dossier en cours :	0	Tous les dos	siers :	۲
Date Pr	otocole			Responsable			Date	signature	
e									

- 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) :

Metier	Nom prénom	téléphone	Adresse
Diététicien(ne)			
Ergothérapeuthe			
Kinésithérapeuthe			
Psychologue			
Psychomotricien(ne)			
Conseiller(e) en génétique			
Infirmier(e)			
Orthophoniste	1		
Assistante sociale			
Enseignant(e) spécialisé(e)			
Médecin			
Autre professionnel(le)	~		

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.

• **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 »,
 - <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 - 2^{ème} 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 :

 Hôpital d'activité * :
 HOPITAL BICETRE
 Site d'activité * (service) :
 Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte

 CRMR d'activité * :
 Neuropathies amyloides familiales et autres neuropathies périphériques rares (NNERF)

 condonnateur - Pr David Adams

 condonnateur - Pr David Adams

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
 - 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,
 - 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 ...)
 - 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 :



 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:

Diagnostic		^
Test thérapeutique		
Diagnostic génétique		
Information du patient / conseil		
Suivi de traitement		
Prise en charge médico-sociale		
Suivi de consultation		
Suivi de la maladie : aggravation		
Suivi de la maladie : complication		
Diagnostic prénatal		
Prise en charge initiale thérapeutic	que	
Diagnostic préimplantatoire		
Consultation de transition enfant/a	adulte	
Acte infirmier		
Autre		
Conseil génétique		~
ОК	Annuler	

 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 »,

ORBIS **Dossier Maladies Rares** Version 14

- Lieu de PEC : un champ permet de saisir un lieu si celui-ci est différent du site d'activité ٠
 - Type de prise en charge (PEC) / Réponse •
 - Conseils écrits (non médicamenteux) Consultation SAU en Urgence HAD Programmation hospitalisation complete Programmation hospitalisation de jour Programmation hospitalisation de semaine ROV en consultation autre spécialiste RDV en consultation CRMR Appel secours (SAMU/SOS médecin/Pompiers) RDV en consultation Médecin traitant Soutien psychologique ок Annuler
- 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 Il permet d'ajouter la ligne d'information saisie dans l'historique.

vi <u>Corriger</u> ype de recours :	Consultation	Professionnel de sar Mét	nté : Docteur RENEE AF tier : Enseignant(e) spé	RTISSON écialisé(e)	Saisi par ARTISSON REN
<u>Corriger</u> ype de recours :	Consultation	Professionnel de sar Mét	nté : Docteur RENEE AF tier : Enseignant(e) spé	RTISSON écialisé(e)	ARTISSON REN
ype de recours :	Consultation	Mét	tier : Enseignant(e) spé	écialisé(e)	
ype de recours :	Consultation	T 414			
	oonbarcacion	l ele r	Télé médecine : O Ou	🔘 Oui 🕘 N	lon
lotif(s) :	Diagnostic génétique				
ontact en urgence ?	🔾 Oui 💿 Non				
ype de PEC / Réponse	:				
rogrammation hospitali	sation de semaine				
ésumé / Conclusion :					
ésumé de première pris	e en charge				
	ontect en urgence ? /pe de PEC / Réponse rogrammation hospitali isumé / Conclusion : isumé de première pris	ontact en urgence ? Oui Oui Non /pe de PEC / Réponse : rogrammation hospitalisation de semaine issumé / Conclusion : issumé de première prise en charge	ontact en urgence ? Oui ● Non /pe de PEC / Réponse : rogrammation hospitalisation de semaine issumé / Conclusion : issumé de première prise en charge	ontact en urgence ? Oui Non /pe de PEC / Réponse : rogrammation hospitalisation de semaine issumé / Conclusion : issumé de première prise en charge	ontact en urgence ? Oui Non /pe de PEC / Réponse : rogrammation hospitalisation de semaine issumé / Conclusion : issumé de première prise en charge

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

Corriger

permettre la correction des données

 En cliquant sur le bouton « corriger », 2 autres boutons apparaissent : « valider » et « annuler »

Annuler Valider

- 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.

Ma De Fic	nladie rure : C Supp the de rensei	centre : référence des m rimer suivi 🔒 😡 🖨 Imp grements Suivis	aladies inflammatoires des voies biliaires oression Fiche de renseignements	et des hépati	ites auto-immune	i5*	
	 Suivi — Crée Historique 	er un nouveau suivi d'activité e de la prise en charge et	du suivi				
^	Date / Heure	e Suivi					Saisi par
Λ	20/10/2020	Corriger	😁 Imprimer				DUBOC Marion
		Hôpital d'activité :	HOPITAL BICETRE	Site : Hôpi	tal Bicêtre - Neur	ologie adulte	
		CRMR d'activité :	Neuropathies amyloïdes familiales et a	utres neuropa	thies périphérique	es rares (NNERF)	
		Site :	coordonnateur - Pr David Adams	Profess	ionnel de santé :	Docteur BERNARD DURAND	
		Type de recours :	Consultation		Métier :	Médecin	
		Télé médecine :	O Oui O Non			Précisez	
		Motif(s) :	Suivi de traitement		Autre prof.:	Autre prof. de santé :	
		Patient orienté par :	Famille				
		Contact en urgence ?	O Oui O Non		Lieu PEC :		
		Type de PEC :	RDV en consultation CRMR				
		Résumé / Conclusion :					
V		nouveau traitement					

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.
 - 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.

Nombre de suivis total pour ce diagnostic :	1	Date du premier suivi pour ce diagnostic :	15/02/2021
Afficher les suivis de la période du :	15/02/2021 a	u 17/06/2021 🖏	

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 :

🕶 🗉 Date/h	eure 👻	Episode	Document	Statut	Description	Au	Employé	Dossier
25/04/2	014 09:28		Maladie rare : Centre de référence de	Créé		0	116542	Dossier
			l'hypertension pulmonaire					Dossier
								commur
			Suivi					

Le nom de la fiche est le nom du 1^{er} 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 »

	Statistiques "Maladies Rares"
🖸 Outils 🖉	🖏 Mettre à jour 📲 Export au format Excel
Urgences	
Service patients	Statistiques Maladies Rares
Gestion des données des patients	
Clôture des dossiers HD1	Electuer la recherche sur les sulvis realises
Historique fusions IDs et annulations	FILTRES
Tracabilité des identités	
Statistiques "Maladies Pares"	Date de début de période de suivi 01/10/2020 Date de fin de période de suivi 31/10/2020
Maladias rares Expert PNDMP	
P Lists das dassists C. Dellistifs	Hôpital d'activité HOPITAL BICETRE Site/service d'activité Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte 💌
Liste des dossiers S. Paillatis	CRMR d'activité Neuropathies amyloïdes familiales et autres neuropathies périphériques rares (NNERF)
P Indicateurs	
S Texte complementaire	Type de recours
Dossiers ouverts -	Type de recents
-	Mour Onente par
	Professionnel de santé
	Discribute a Liste day within day we had a second actor and filtered
	Resultats - Liste des suivis de maladies fares correspondants aux nitres
	S
	Nombre de suivis 0
	Attention : En cas d'export de données concernant les patients, ces dernières relèvent de votre responsabilité et ne peuvent être diffusées à une personne tierce ou
Info suppl -	stockées sur un support non sécurisé.

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.

-	Statistiques "Maladies Rares"		
^	🛱 Mettre à jour 🛛 🖄 Export au form	at Excel	
		Statict	iquos Maladios Razos
Ł	Effectuer la recherche sur	les suivis réalisés	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·
t	FILTRES	les suivis réalisés	
L		sur les fiches créées ou modifiées	
ł	Date de débu		le p <mark>é</mark> riode de suivi <u>31/10/2020</u>
L			
	Höpital d'activité HO		Höpital Bicëtre - Neurologie adulte
	CRMR d'activité Neu		ques rares (NNERF)

L'écran est divisé en deux parties :

•

<u> Première partie : choix des filtres :</u>

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

Pour la statistiques sur les fiches (= diagnostics) :

Effectuer la recherche sur	sur les fiches créées ou modi	fiées		~		
FILTRES						
Recherche des fiches maladies rares	créées ou modifiées entre le	01/10/2020	et	31/10/2020		
CRMR de Rattachement		Neuropathies amyloid	les far	niliales et autres n	europathies périphériques rares (NNERF)	Ŧ
Médecin référent du patient au sein (de l'APHP	Marion DUBOC		Ψ		

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 :

Date de o	début de période de suivi	01/10/2020	Date de fin de p	ériode de suivi	31/10/2020	
Hôpital d'activité	HOPITAL BICETRE	Site/serv	vice d'activité	Hôpital Bicêtre -	Neurologie adulte	▼
CRMR d'activité	Neuropathies amyloïdes familiales e	t autres neurop	athies périphérique	s rares (NNERF)		
Type de recours		Ŧ	Type de prise en o	charge		~
Motif		Ŧ	Orienté par			~
Professionnel de santé		Ŧ				

- 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

<u>Seconde partie : Affichage du résultat :</u>

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

- 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).

Statistiques Maladies Rares								
ffectuer la	recherche sur	les suivis réalisés						
FILTRES								
	Date de débu	it de période de su	ivi 01/10/2020 Date de fin de période de suivi 31,	/10/2020				
Hôpital d'ac	tivité HO	PITAL BICETRE	Site/service d'activité Hôpital Bicêtre - Neurologie a	dulte				
CRMR d'act	ivité Ne	uropathies amyloïd	es familiales et autres neuropathies périphériques rares (NNERF)	•				
Type de ree	cours		Type de prise en charge					
Motif			 Orienté par 					
Professionn	el de sante		*					
Résulta	ts : Liste des suivis de	maladies rares o	correspondants aux filtres					
Dato cuivi	Nom Pránom	400	CDMD d'activité Site	Tuno do recours				
20/10/2020	TESTMDU CALIXTE	15 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
			autres neuropathies périphériques rares					
26/10/2020	TESTMDU	11 ans	(NNERF) Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
	MRAOCTDEUX		autres neuropathies périphériques rares					
26/10/2020	TESTMDU	15 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
	MRAOCTQUATRE		autres neuropathies périphériques rares					
06/10/2020	TESTMDU GUILLAUME	38 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Hospitalisation semaine				
			autres neuropathies périphériques rares					
20/10/2020	TESTMDU BRIEUC	10 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
			autres neuropathies périphériques rares					
06/10/2020	NOMUSUEL	60 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
	BERNADETTE		autres neuropathies périphériques rares (NNERE)					
23/10/2020	TESTMDU GUILLAUME	38 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
			autres neuropathies périphériques rares (NNERE)					
26/10/2020	TESTMDU MRAOCTUN	I 35 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
			autres neuropathies périphériques rares (NNERE)					
	TESTMDU	20 ans	Neuropathies amyloïdes familiales et Hôpital Bicêtre - Neurologie adulte	Consultation				
26/10/2020	MRAOCTTROIS autres neuropathies périphériques rares							
26/10/2020	MRAOCTTROIS		(NNERF)					
26/10/2020	MRAOCTTROIS	0	(NNERF)					

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

🍫 « mettre à jour ».

Export Excel

À partir du bouton () « 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.

SIC_B2_SFO_Dossier Maladies Rares_V14

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.

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

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

M	laladie rare : MAladies Réna	ales Héréditaires de l'Enfant et	de l'Adulte (MARHEA)*		
e	😼 🗟 Supprimer suivi 🛛	🔒 😡 🔒 Impression Fiche de	renseignements		
Fi	iche de renseignements	Suivis			
	Date création fiche :	22/10/2020		Utilisateur ayant créé la fiche :	Marion DUBOC
	CRMR(s) de rattachemen	t : MAladies Rénales Héré	ditaires de l'Enfant et de l'Adul	te (MARHEA)	*
					▼
\square	Patient				
	Premier contact avec le	CRMR : O Oui 🖲 Non		Médecin référent du patient au sein de l'APHP	: Docteur MARTIN DURACINSKY
	Date du premier contact	avec le CRMF 10/05/2010		Autre médecin référent du patient :	
	Le patient a été orienté p	par :			
Г	Lieu de naissance* :	PARIS 17	FRANCE	Prise en charge à 100% (ALD) :	O Oui O Non
L	Lieu d'habitation* :	PARIS 16	FRANCE		
	Patient décédé :	O Oui O Non			
	Le patient est le proposit	us*: 🖲 Oui 🔾 Non			

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

« Patients et séjours » :

Menus -	Maladie rare : MAladies Rénales H	éréditaires de l'Enfant et de l'Adulte (MARHEA)*		
Outils :	🖞 🖨 🗞 🖓 Supprimer suivi 🛛 🗔	Impression Fiche de renseignements		
Urgences	Fiche de renseignements Suivis			
Service patients			1000 C 100 C 100 C 100 C	
Gestion des données des patients	Date création fiche :	22/10/2020	Ublisateur ayant créé la fiche :	Marion DUBOC
🕄 Recherche patient 🛛 👌	CRMR(s) de rattachement :	MAladies Rénales Héréditaires de l'Enfant et de l'Adulte (MARHEA)	¥
Recherche de patients				·
Gestion des RdV	E Patient			
Liste des RdV	Premier contact avec le CRMR	: O Oui 🖲 Non	Médecin référent du patient au sein de l'APHP :	Docteur MARTIN DURACINSKY *
Lettre de convocation	Date du premier contact avec l	le CRMF 10/05/2010	Autre médecin référent du	
Comptage des RDV V2	Le patient a été orienté par :		patient :	
Requêtes	Lieu de naissance* :	PARIS 17 ERANCE	Drice on charge à 100% (ALD) :	0.01.0.101
Listes de travail IQA	Lieu d'habitation* :	PARIS 17 FRANCE	Prise en charge a 100% (ALD) :	O Oui O Non
Dossiers ouverts -	Deback diaidi	PARIS IO FRANCE		
TESTMDU, MRAOCTTROIS	Patient decede :	O Dui O Non		
	Le patient est le propositus - :			
	Arbre généalogique			
				O Outi 🌒 Non
	Cas : Sporadiq	que O Familial	Consanguinite (issue d'une union entre parents)	
Cadaaa asticités CCADD	Non-opposition du patient (ou	son tuteur) pour une reutilisation de ses données anonymis	sees dans un cadre d'analyses de sante publique	s=: 🐨 Odi 🗢 Nori
Rationts at solours	Import du document d'infor	mations signe		
/ Patients et sejours	El Informations sur le diagnostic d	de la maladie rare		
Sunthèse nationt	Statut du diagnostic* :	Date Type diagnostic	to the second	
Codage des activités		01/01/2010 Confirmé *	Appréciation du diagnostic à l'entrée du cent	re" :
Codage des activités par modèle		· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		
Info suppl	Code CIM 10 de MR :			
Messages	Autres diagnostics			
네 Messages de l'application	Code ORPHANET* :	Syndrome nail-patella (MR2614)		
	Age au 1er signe* :	Non déterminé *	Age au 1er diagnostic* : Age	*
	- ge		Date : A l'âge de	10 an(s) et/ou mois

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

Patient décédé :	🖲 Oui 🔿 Non			
Date de décès* :	22/10/2020	Décès dû à la maladie rare* :	O Oui	Non
Code CIM 10 du décès* :				

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
 - S'il s'agit du patient :

Le patient est	le propositus*	: •	Dui 🔿 Non
----------------	----------------	-----	-----------

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

Le patient est le prop	ositus* : 🔾 Oui 🤅	Non			
Arbre généalogique -					
Nom	prénom	IPP	Lien avec le patient	Propositus	Commentaire
TESTMDUOCTPERE	Papa	80052XXXXX	Père 🔻	۲	
			· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		

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

Age au 1er signe* :	Non déterminé	Age au	1 1er diagnostic* :	Age	•	
		Date :	A l'âge de	10	an(s) et/ou	mois

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

Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre* :	Absent
11	Abbent

Le statut du diagnostic est obligatoire

-

Statut du diagnostic* :	Date	Type diagnostic	
	01/01/2010	Confirmé	-
			-

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

Statut du diagnostic* :	Date Type diagnostic 01/01/2010 Confirmé	Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre* : Absent
Code CIM 10 de MR : Autres diagnostics	Ŷ	
Code ORPHANET* :	Syndrome nail-patella (MR2614)	

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 :

Statut du diagnostic* :	Date	Type diagnostic		
	12/08/2020	Non déterminé	-	Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre* : Absent 👻
			-	
Code CIM 10 de MR :				
Autres diagnostics				
Code ORPHANET* :				

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

Statut du diagnostic* :	Date Type diagnosuc 01/01/2010 Confirmé v	Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre* : Absent v
Code CIM 10 de MR :		
Autres diagnostics	test	
Code ORPHANET* :	Syndrome nail-patella (MR2614) 7	
Age au 1er signe* :	Non déterminé	Age au 1er diagnostic* : Age Tate A l'âge de 10 an(s) et/ou mois
Mode de confirmation du diagr	nosti clinique Imagerie	-
Sujet apparenment sain* .	Cui O Non	
Présence de malformation ant	énat 🔻	

- 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)

Administration d'un médicament de « type orphelin » * : O Oui 💿 Non

Si un traitement spécifique est en cours, le ou les médicaments administrés sont obligatoires
 Administration d'un médicament de « type orphelin » * :
 Médicaments orphelins* :
 Adempas EMEA/H/C/002737 riociguat

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.

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

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

Date / Heure	Suivi			Saisi par
22/10/2020 17:23	Corriger	😁 Imprimer		DUBOC Marion
	Hôpital d'activité :	HOPITAL NECKER	Site : Hôpital Necker - Néphrologie pédiatrique	
	CRMR d'activité :	MAladies Rénales Héréditaires de l'Enfa	ant et de l'Adulte (MARHEA)	
	Site :	coordonnateur - Pr Rémi Salomon	Professionnel de santé : Docteur MARTIN DURACINSKY	7
	Type de recours :	Consultation	Métier : Médecin	
	Télé médecine :	🔿 Oui 🔿 Non	Preusez	-
	Motif(s) :	Suivi de consultation	Autre prof.: Autre prof. de santé :	
	Patient orienté par :	Médecin spécialiste hospitalier		
	Contact en urgence ?	🔿 Oui 🔿 Non	Lieu PEC :	
	Type de PEC :	RDV en consultation CRMR		
	Résumé / Conclusion :			
	hash			

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.

Date / Heure	Suivi				Saisi par
22/10/2020 17:23	Corriger	😁 Imprimer			DUBOC Marion
	Hôpital d'activité :	HOPITAL NECKER	Site : Hôpital Necker - Nép	hrologie pédiatrique	
	CRMR d'activité :	MAladies Rénales Héréditaires de l'Er	fant et de l'Adulte (MARHEA)		
	Site :	coordonnateur - Pr Rémi Salomon	Professionnel de santé	: Docteur MARTIN DURACINSKY	
	Type de recours :	Consultation	Méder	: Médecin	
	Télé médecine :	🔿 Oui 🔿 Non		Précisez	
	Motif(c) :	Suivi do concultation	Autre prof	. Autre prof. de santé :	
	Patient orienté par :	Médecin spécialiste hospitalier			
	Contact en urgence ?	🔿 Oui 🔿 Non	Lieu PEC :		
	Type de PEC :	RDV en consultation CRMR			
	Résumé / Conclusion :				
	test				

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
 - Le contexte de l'activité
 - Les objectifs de l'activité
 - Le métier du professionnel de santé ayant réalisé l'activité
 - 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