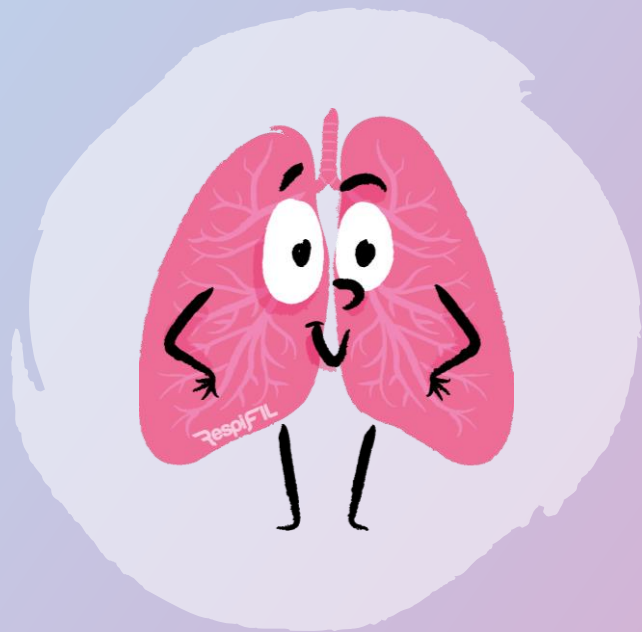




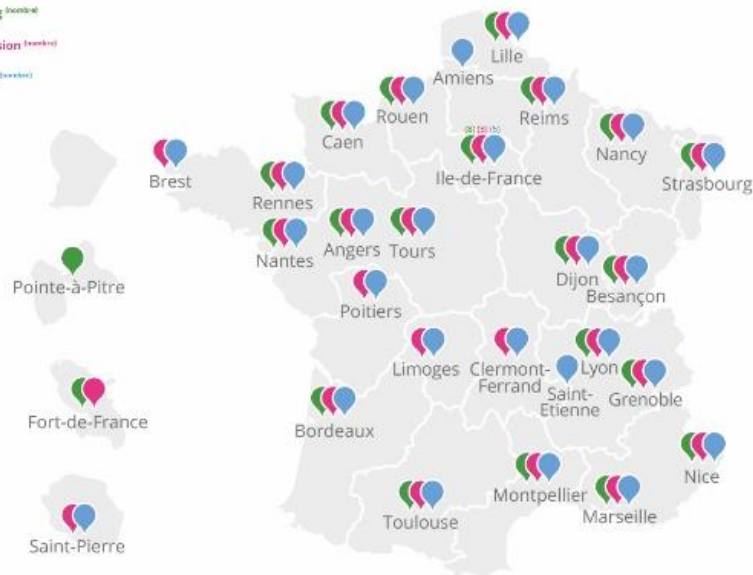
À quoi sert la filière RespiFIL

pour les centres de référence RespiRare,
OrphaLung, les patients, et l'ADCP

Coordination, appui, soutien aux 88 centres maladies respiratoires rares

TOUS CENTRES CONFONDUS - CARTE FRANCE/OUTRE-MER

- OrphaLung (brendel)
- PulmoTension (brendel)
- RespiRare (brendel)



TOUS CENTRES CONFONDUS - CARTE IDF 2 (départements 75-92-93-94-95-78-91-77)

- OrphaLung (brendel)
- PulmoTension (brendel)
- RespiRare (brendel)

- A - Avicenne APHP
- B - Bicêtre APHP
- C - Bichat APHP
- D - CHI Créteil
- E - Cochin APHP
- F - HEGP APHP
- G - Marie-Lannelongue
- H - Necker-Enfants malades APHP
- I - Paris Saint-Joseph
- J - Pitié-Salpêtrière APHP
- K - Robert-Debré APHP
- L - Tenon APHP
- M - Trousseau APHP



➡ 29 OrphaLung, 29 PulmoTension et 30 RespiRare

Pr Vincent COTTIN
HCL, Pradel

Pr Marc HUMBERT
AP-HP, Bicêtre

Pr Christophe DELACOURT
AP-HP, Necker

Équipe opérationnelle



Sabrina ABERBACHE,
PharmD

Chargée de mission
données de santé &



Nathalie ABOUFARAH

Chargée de mission
recherche et formation



Mohamed IHADDADENE

Attaché de recherche
clinique



Céline LUSTREMAN, PhD

Chef de projet



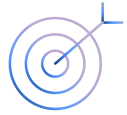
Flore MATHURIN

Chargée de communication



Emma SAFAR

Chargée de mission Europe



OBJECTIFS

-  Expliciter aux professionnels concernés **la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée.**
-  Optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire.
-  Il peut servir de **référence au médecin traitant** en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Parcours de soin : 1 PNDS



DCP : décembre 2017, + de 70 pages

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Dyskinésies ciliaires primitives

Texte du PNDS

Centre de Référence des Maladies Respiratoires
Rares
RespiRare®

Décembre 2017

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Dyskinésies ciliaires primitives

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Dyskinésies ciliaires primitives

Argumentaire scientifique

Centre de Référence des Maladies Respiratoires
Rares
RespiRare®

Décembre 2017

Parcours de soin : 15 thèmes de réunions de concertation pluridisciplinaires

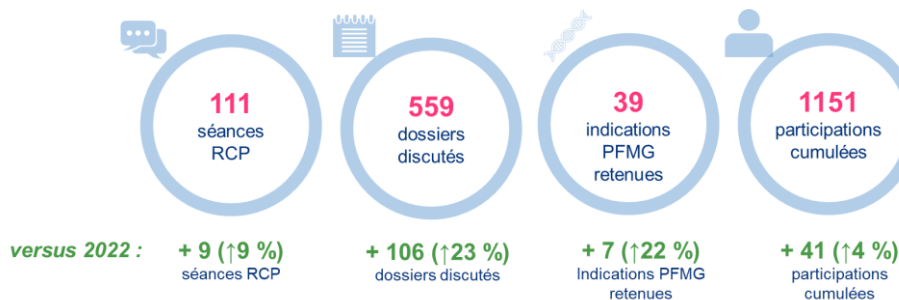


OBJECTIFS L'expertise se partage sans que le patient n'ait à se déplacer



Plus de 610 dossiers discutés en 2024

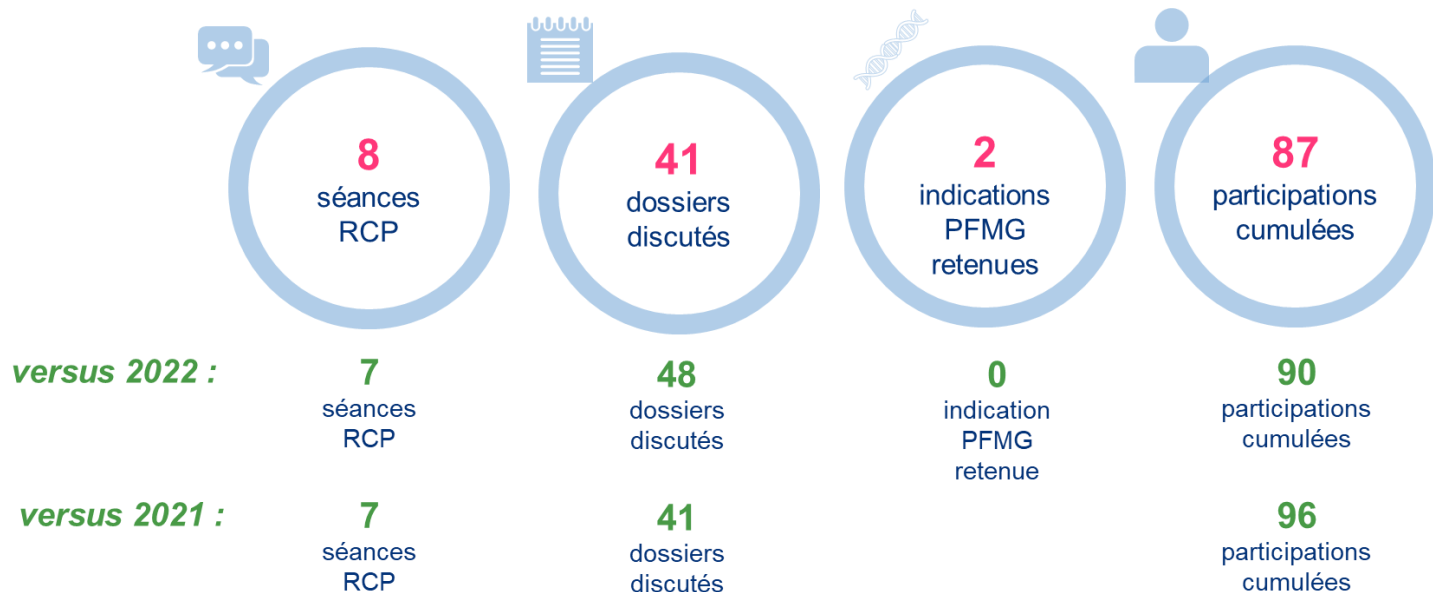
Quorum d'experts de 3 spécialités différentes



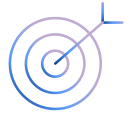
Parcours de soin



DCP : Pr Bernard Maitre, Dr Guillaume Thouvenin



Parcours de soin : 11 programmes d'éducation thérapeutique patient



OBJECTIF

- La maladie, les conséquences et les ressentis
- Les actions à réaliser pour prévenir les complications
- Savoir réagir en cas de complications
- Comprendre la transmission génétique
- La gestion du quotidien



Programme d'e-ETP Pediacyl



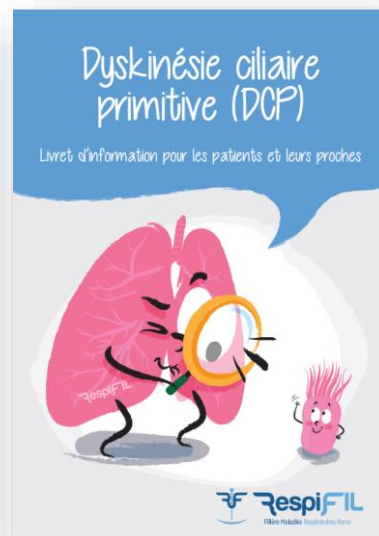
Parcours de soin : lien ville-hôpital



Résumé maladie : DCP



Livret information



Parcours de soin : lien ville-hôpital



Carte Urgence (en lien avec Orphanet) :  uniquement remise lors de consultation

 **MINISTÈRE DE LA SANTÉ ET DE LA PRÉVENTION**
Liberté
Égalité
Fraternité

 **maladies rares**

Photo

CARTE D'URGENCE
Emergency card

Dyskinésie ciliaire primitive (DCP)
Primary ciliary dyskinesia

Nom / Prénom : _____
Full name

Date de naissance : _____
Date of birth

Numéro de Sécurité Sociale : _____
Social security number

 **Informations individuelles sur la maladie**

Situs inversus ☐ Oui ☐ Non
Manifestation d'asthme associée ☐ Oui ☐ Non
ATCD hémoptysie ☐ Oui ☐ Non
ATCD de pneumothorax ☐ Oui ☐ Non
Oxygénothérapie LD / VNI ☐ Oui ☐ Non
Cardiopathie ☐ Oui ☐ Non
Dilatation des bronches ☐ Oui ☐ Non
Autres : _____

Précautions particulières liées au type et à la sévérité de la pathologie (porteur d'un germe résistant...) : _____

Autres informations médicales utiles (ex : interventions chirurgicales...) : _____

Traitements principaux : _____

Intolérance/allergie médicamenteuse : _____

Autres pathologies : _____

En cas de prise en charge en urgence de ce patient, veuillez contacter le médecin spécialiste traitant ou le centre de suivi pour avis et information aux numéros indiqués ci-après.

 **Individual information about the disease**

Situs inversus ☐ Yes ☐ No
Associated manifestations of asthma ☐ Yes ☐ No
Hemoptysis antecedents ☐ Yes ☐ No
Pneumothorax antecedents ☐ Yes ☐ No
Oxygen therapy LT / NIV ☐ Yes ☐ No
Cardiopathy ☐ Yes ☐ No
Bronchiectasis ☐ Yes ☐ No
Others : _____

Specific precautions related to the nature and severity of the pathology (e.g. carrier of a resistant germ...) : _____

Other useful medical information (e.g. surgical interventions...) : _____

Main treatments: _____

Drug intolerance/allergy: _____

Other pathologies: _____

In the case of emergency care of this patient, please contact the specialist doctor or the follow-up centre for advice and information, contact details are given hereafter.

PERSONNES À PRÉVENIR EN PRIORITÉ
CONTACT PERSONS

Mme/M. _____ Tél _____

Mme/M. _____ Tél _____

Médecin traitant _____ Tél _____
GP

Spécialiste traitant _____ Tél _____
Specialist

Suivi(e) par le centre de _____ Tél _____
Follow-up care by the centre

POUR TOUTE INFORMATION CONCERNANT LA MALADIE
More information about the disease

 **RespiRare**
Hôpital A. Trousseau, Paris
+33 (0)1 44 73 66 68
+33 (0)1 44 73 66 18
<https://respirare.fr/>

 **association dcp**
Association des centres de soins
<https://www.adcp.asso.fr/>

 **RespiFIL**
Fédération Française des Maladies Respiratoires Rares
<https://respifil.fr/>

 **orphanet**
www.orpha.net



<https://respifil.fr/maladies/cartes-urgence/>

Parcours de soin : lien ville-hôpital

- 👤 Congrès médecins de premiers recours : généralistes, pédiatres et urgentistes en interfilière



- 👤 Congrès de pneumologie CPLF (France), ERS (Europe) et CPAP (pneumopédiatrie)



Parcours de soin : lien ville-hôpital



Soutien <https://respifil.fr/patients/vivre-avec-une-maladie-rare/>



maladies-rares@alliance-sociale.fr



Pratique d'une activité physique adaptée <https://respifil.fr/patients/activite-physique-adaptee-apa/>



1 séance par semaine
Mercredi de 9h à 10h

Recherche



Appels à projets : <https://respifil.fr/actus/appels-a-projets/>



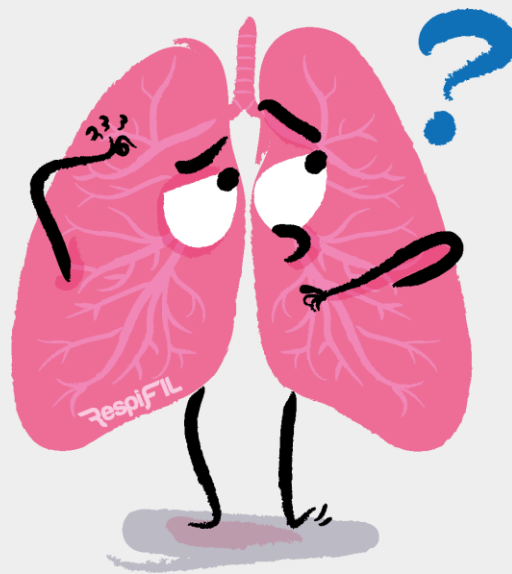
Bulletin de recherche : 2 / an, recense toutes les actualités de la recherche



<https://respifil.fr/recherche/bulletins-de-recherche/>

Merci de votre attention

Avez-vous des questions ?



Retrouvez l'actualité
de la filière, les
événements sur

respifil.fr



Et sur nos réseaux sociaux

