Nouveau codage BaMaRa : Fonctionnement, calendrier

2e Journée Nationale de la Filière TETECOU

29 septembre 2017

Elisa Salamanca, Directrice de la cellule opérationnelle BNDMR

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Le projet BNDMR : du soin, à la santé publique et à la recherche

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

Projet BNDMR

Dossier patient / BaMaRa

- Identifier les patients MR de manière univoque et pérenne dans le système de soin hospitalier expert

Entrepôt BNDMR

- Générer des indicateurs de santé publique et participer à l'amélioration de la connaissance de l'épidémiologie de toutes les maladies rares

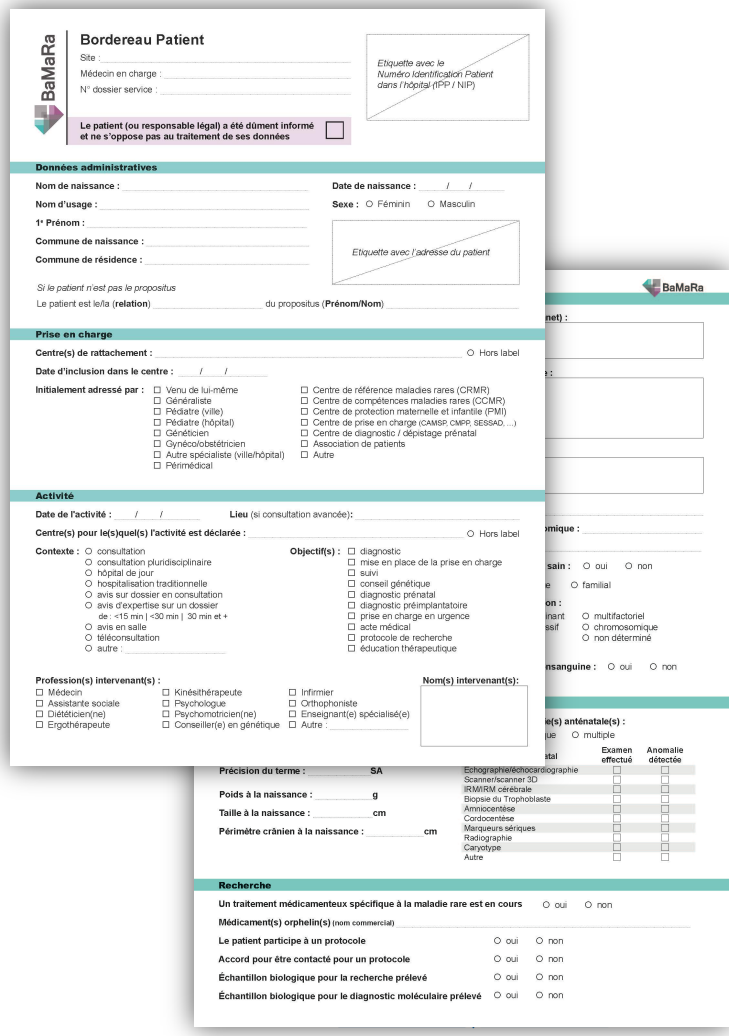
Cohortes, Registres maladies

- Faciliter la mise en place des recueils de données ciblés (registres, cohortes, etc.)

Données à recueillir

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- Set de données minimum (~50 items) **commun à tous les patients maladies rares** :
  - Identification du sujet
  - Contexte de prise en charge
  - Types d'activité (HJ, Cons….)
  - Age aux 1ers signes / au diagnostic
  - Diagnostic (thésaurus)
  - *Anté et néonatales*
  - *Recherche et traitements*



Validé DGOS 2013

Objectifs du recueil

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- **Décrire la demande de soins** (prévalence, incidence, mortalité, description de la population prise en charge)
- **Décrire l'offre** (Les réseaux de prise en charge, les professionnels)
- **Analyser l'adéquation entre demande et offre de soins** (Lourdeur de la prise en charge, distance)
- **Mieux connaître la maladie** (âge aux premiers symptômes, à l'apparition de la maladie, délai au diagnostic, errance)
- **Identifier les patients pour la recherche** (inclusion essais cliniques…)
- Facilité la mise en œuvre d'études épidémiologiques et médico-économiques dans les MR

Une saisie pour quels usages

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- BaMaRa :
  - Accéder, filtrer et télécharger vos listes de patients
  - Connaitre vos chiffres d'activité MR (PIRAMIG)
  - Suivre votre file de patients

- BNDMR: interrogation de la base pour réaliser :
  - Des études épidémiologiques et médico-économiques
  - Des études multicentriques
  - Des études nationales

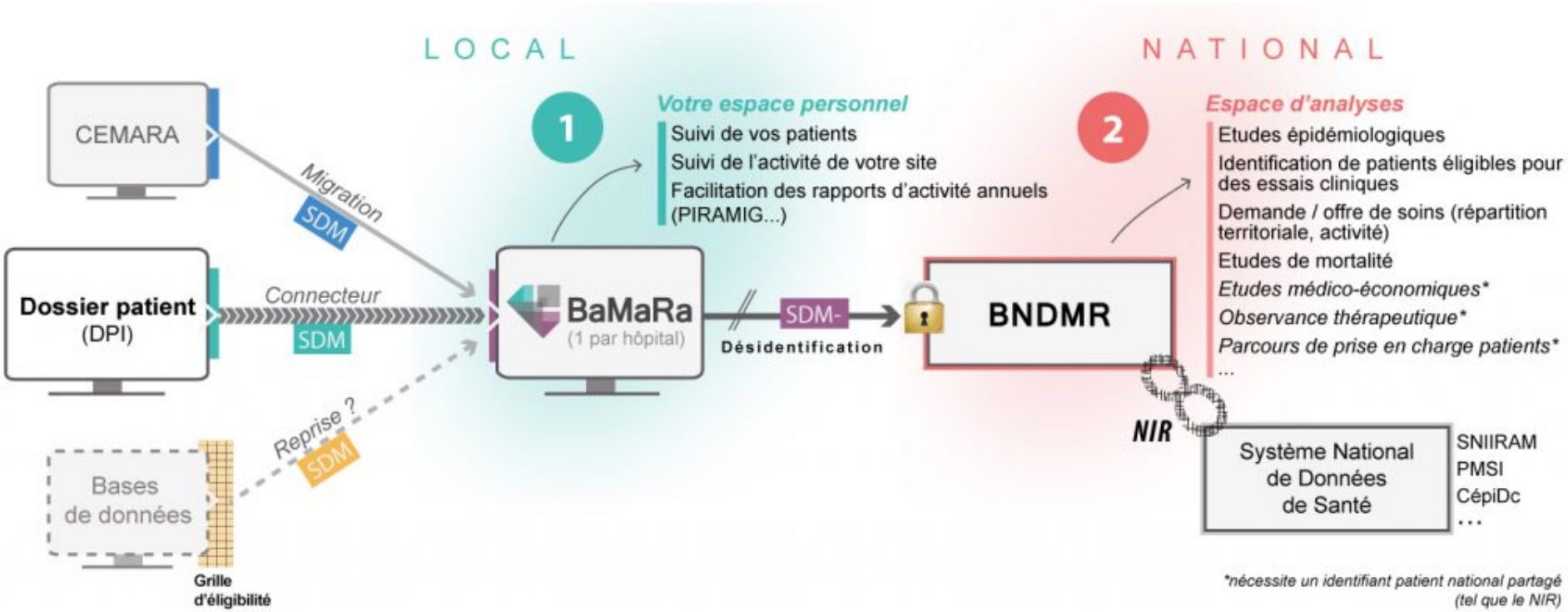
Pourquoi ce recueil est-il obligatoire

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- Rapport d'activité règlementaire quantitatif et qualitatif (ex: PIRAMIG)
- Connaitre la file globale des patients MR en France
- Adapter l'offre de soin aux modes de prise en charge

Schéma général du projet BNDMR

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr



Scenario 1 :
votre service n'a jamais utilisé CEMARA

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

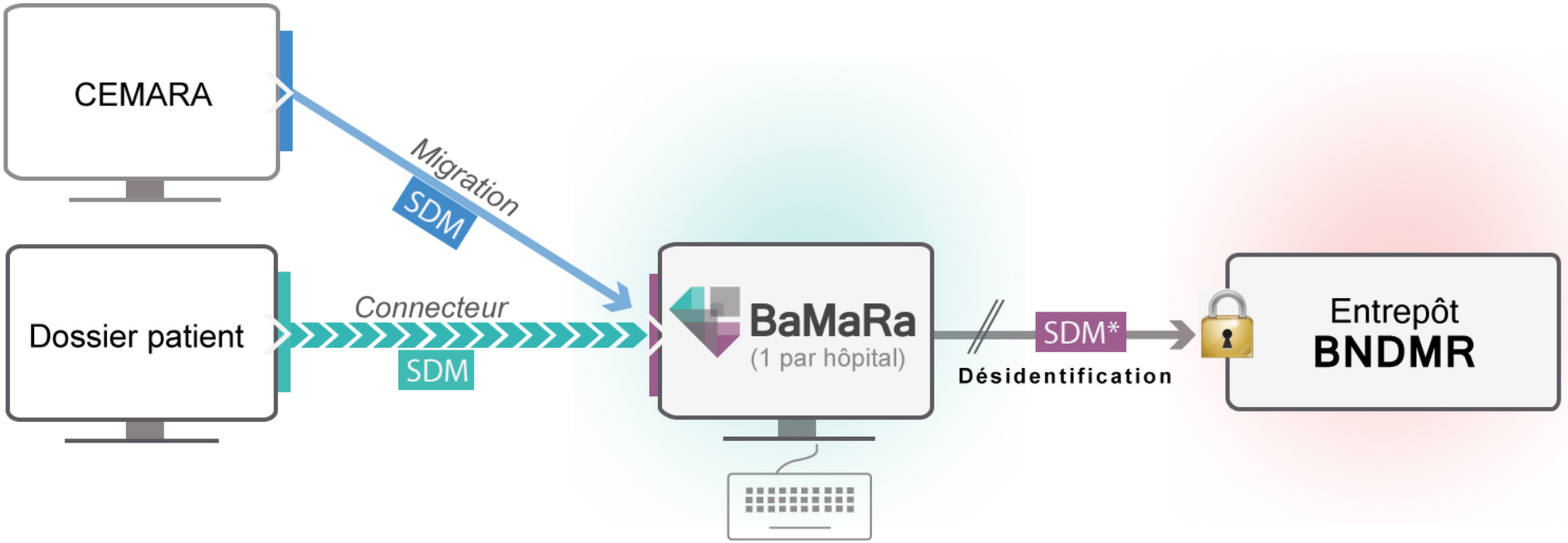
Saisie dans le DPI (mode connecté)
-> données médicales
-> données d'activités
Plus de saisie de l'identité des patients

Saisie directe (mode autonome)
-> nouveaux patients :
données identité
données médicales
-> nouvelles activités

Scenario 2 :
votre service utilise / a utilisé CEMARA

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

Reprise des données de CEMARA

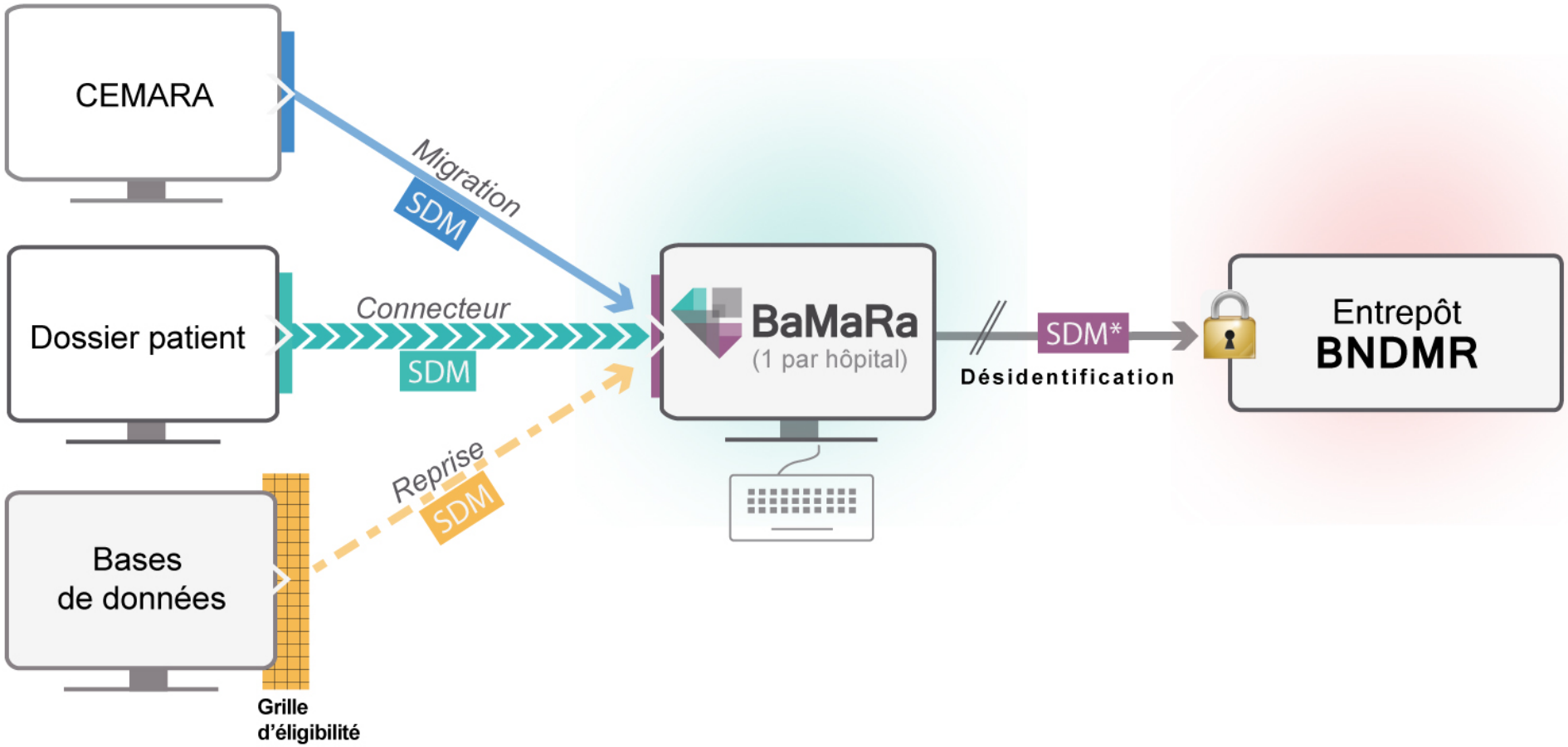


Saisie dans le DPI (mode connecté)
-> données médicales
-> données d'activités
Plus de saisie de l'identité des patients

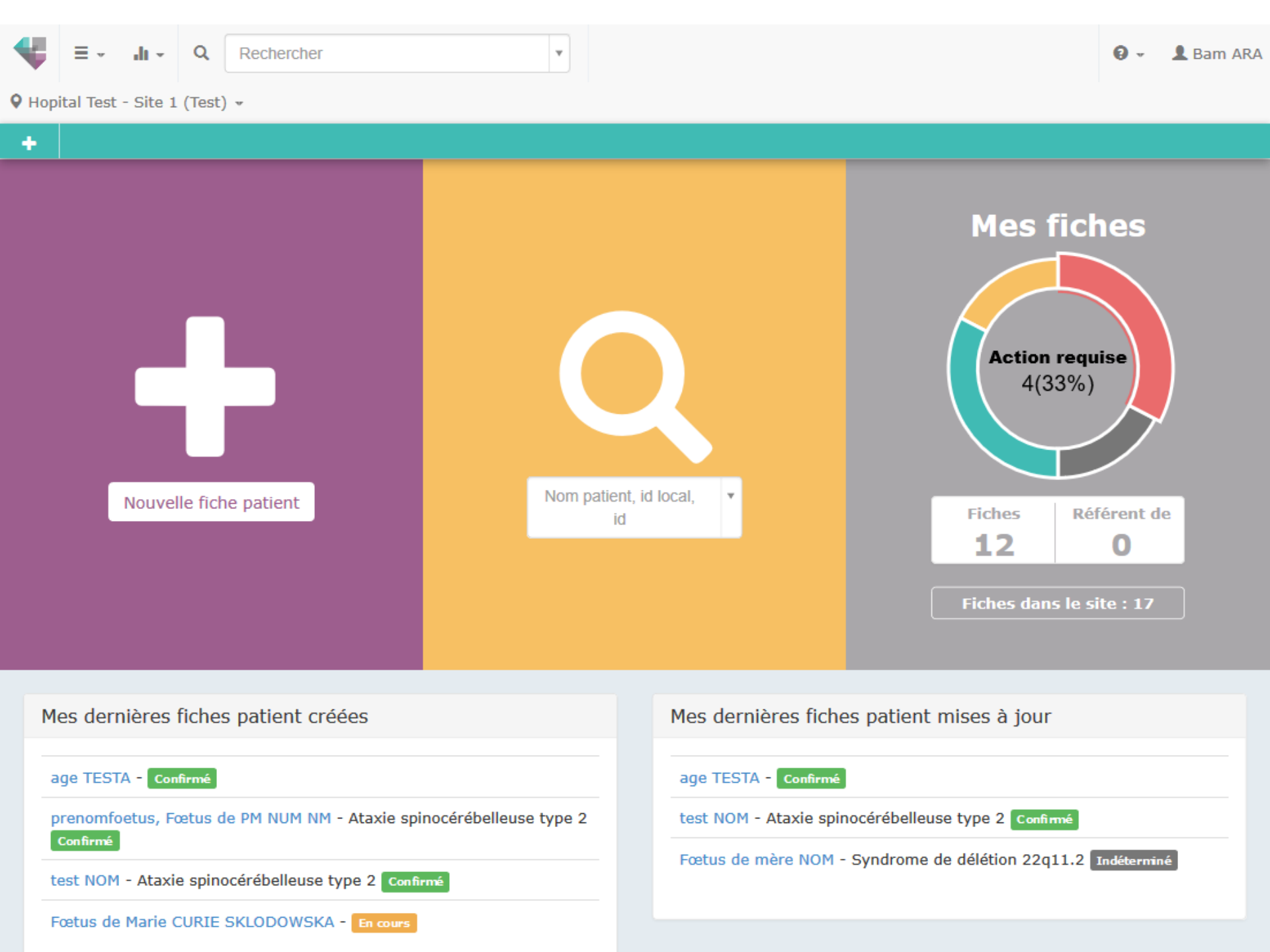
Saisie directe (mode autonome)
-> nouveaux patients :
données identité
données médicales
-> nouvelles activités

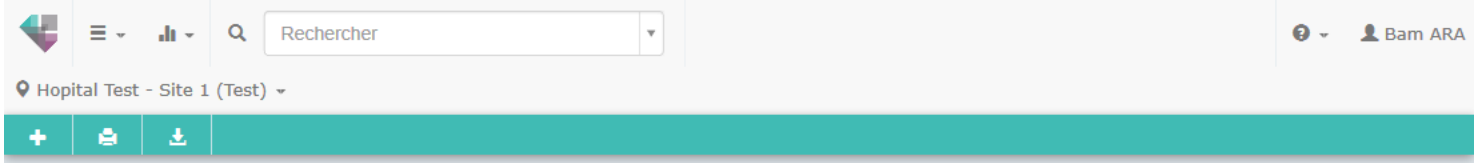
Scenario 3 : votre service utilise aussi une base de données externe

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr



Etude au cas par cas
par le Comité scientifique
et le Comité de Pilotage de la BNDMR


Rechercher
Bam ARA
Hopital Test - Site 1 (Test)
Nouvelle fiche patient
Nom patient, id local, id
Mes fiches
Action requise
4(33%)
Fiches
12
Référent de
0
Fiches dans le site : 17
Mes dernières fiches patient créées
age TESTA - Confirmé
prenomfoetus, Fœtus de PM NUM NM - Ataxie spinocérébelleuse type 2 Confirmé
test NOM - Ataxie spinocérébelleuse type 2 Confirmé
Fœtus de Marie CURIE SKLODOWSKA - En cours
Mes dernières fiches patient mises à jour
age TESTA - Confirmé
test NOM - Ataxie spinocérébelleuse type 2 Confirmé
Fœtus de mère NOM - Syndrome de délétion 22q11.2 Indéterminé



Fiches patient du site

Filtres

Identité | ID local | Sexe | Diagnostic maladie rare (Orphanet) | État diagnostic | Statut | Référent

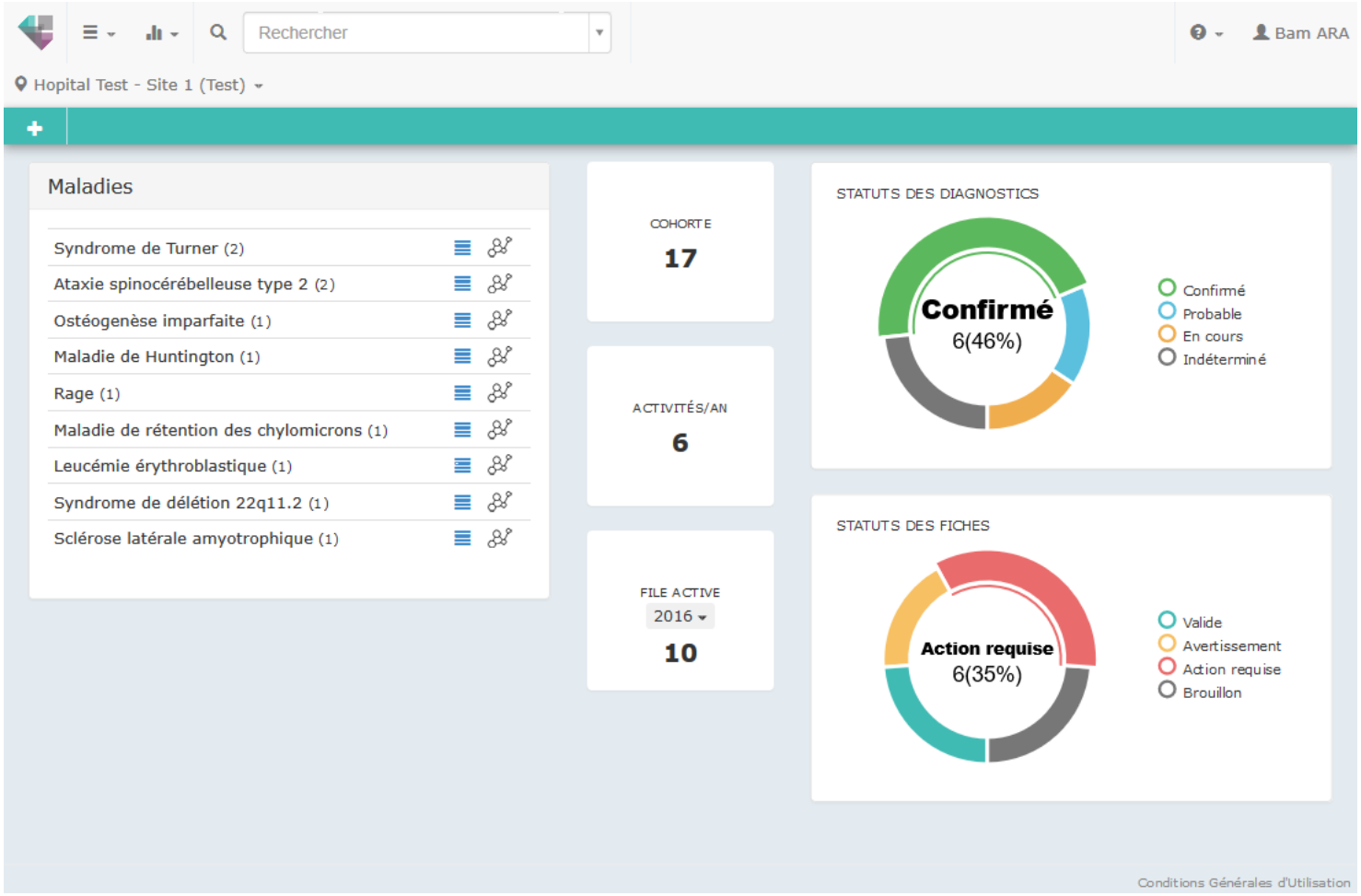
Malade ? | Fœtus | Statut vital | Signes cliniques

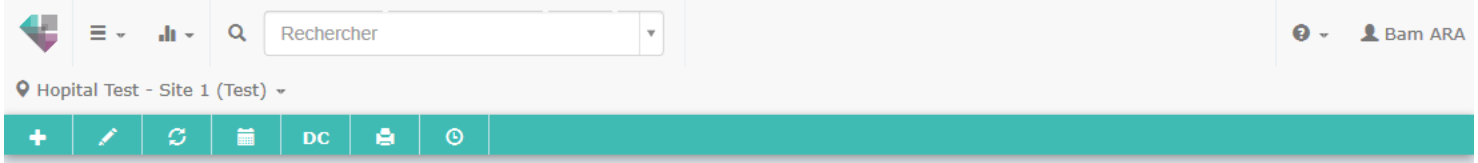
Activité Date **réalisée par** Intervenant

Filtrer

Résultats (17)

Statut	Identité	Diagnostic(s)	Sexe	Date de naissance	Créé le	
Brouillon	Céline ANGIN	Indéterminé Sclérose latérale amyotrophique	Féminin	08/11/1983	07/06/2017	Actions
Action requise	age TESTA	Confirmé Diagnostic 1	Féminin	02/02/2002	01/03/2017	Actions
Brouillon	Nouveau DOSSIER	En cours Diagnostic 1	Féminin	UNK/UNK/UNK	18/01/2017	Actions
Action requise	Dossier NOUVEAU	Indéterminé Diagnostic 1	Féminin	01/01/2016	17/01/2017	Actions
Avertissement	prenomfoetus, Fœtus de PM NUM NM	Confirmé Ataxie spinocérébelleuse type 2	Féminin	DdG : 01/01/2017	10/01/2017	Actions
Brouillon	test NOM	Confirmé Ataxie spinocérébelleuse type 2	Féminin	01/02/2002	09/01/2017	Actions
Brouillon	Prénom NOM	Diagnostic 1	Masculin	08/08/1980	19/09/2016	Actions
Avertissement	Fœtus de Prénom NAISSANCE	Probable Syndrome de Turner	Masculin	DdG : 01/01/2016	15/09/2016	Actions
Action requise	Fœtus de prénom MÈRE	Syndrome de Turner	Féminin	DdG : 01/01/2016	15/09/2016	Actions
Action requise	Fœtus de mère NOM	Indéterminé Syndrome de délétion 22q11.2	Inconnu	DdG : 01/01/2016	15/09/2016	Actions
Valide	Fœtus de Marie CURIE SKLODOWSKA	En cours Diagnostic 1	Inconnu	DdG : 05/06/2016	26/07/2016	Actions
Valide	Edith PIAF GASSION	Confirmé Maladie de Huntington	Féminin	19/12/1915	25/07/2016	Actions
Action requise	Rosalind FRANKLIN		Féminin	25/07/1920	14/06/2016	Actions
Action requise	Albert EINSTEIN	Ostéogenèse imparfaite	Masculin	14/03/1979	14/06/2016	Actions
Avertissement	Louis PASTEUR	Probable Rage	Masculin	27/12/1922	14/06/2016	Actions


Rechercher
Bam ARA
Hopital Test - Site 1 (Test)
Maladies
Syndrome de Turner (2)
Ataxie spinocérébelleuse type 2 (2)
Ostéogenèse imparfaite (1)
Maladie de Huntington (1)
Rage (1)
Maladie de rétention des chylomicrons (1)
Leucémie érythroblastique (1)
Syndrome de délétion 22q11.2 (1)
Sclérose latérale amyotrophique (1)
COHORTE
17
ACTIVITÉS/AN
6
FILE ACTIVE
2016
10
STATUTS DES DIAGNOSTICS
Confirmé
6(46%)
Confirmé
Probable
En cours
Indéterminé
STATUTS DES FICHES
Action requise
6(35%)
Valide
Avertissement
Action requise
Brouillon
Conditions Générales d'Utilisation



Edith GASSION
(Piaf)

Valide | Propositus | D

ID BaMaRa	**5709**
IPP / NIP	
ID service	

Dernière activité le 10/01/2017
Fiche mise à jour le 07/06/2017

Date de naissance	19/12/1915 (100 ans)
Sexe	Féminin
Lieu de naissance	75020 Paris 20e Arrondissement
Lieu de résidence	75020 Paris 20e Arrondissement

Prise en charge

Date d'inclusion 25/07/2016
Initialement adressé par Autre spécialiste (ville/hôpital)
Médecin référent Gregory HOUSE
Centre de référence des maladies neurogénétiques

Pochette de Edith PIAF GASSION

Aucun membre. Gérer la pochette

Commentaire ... aucun

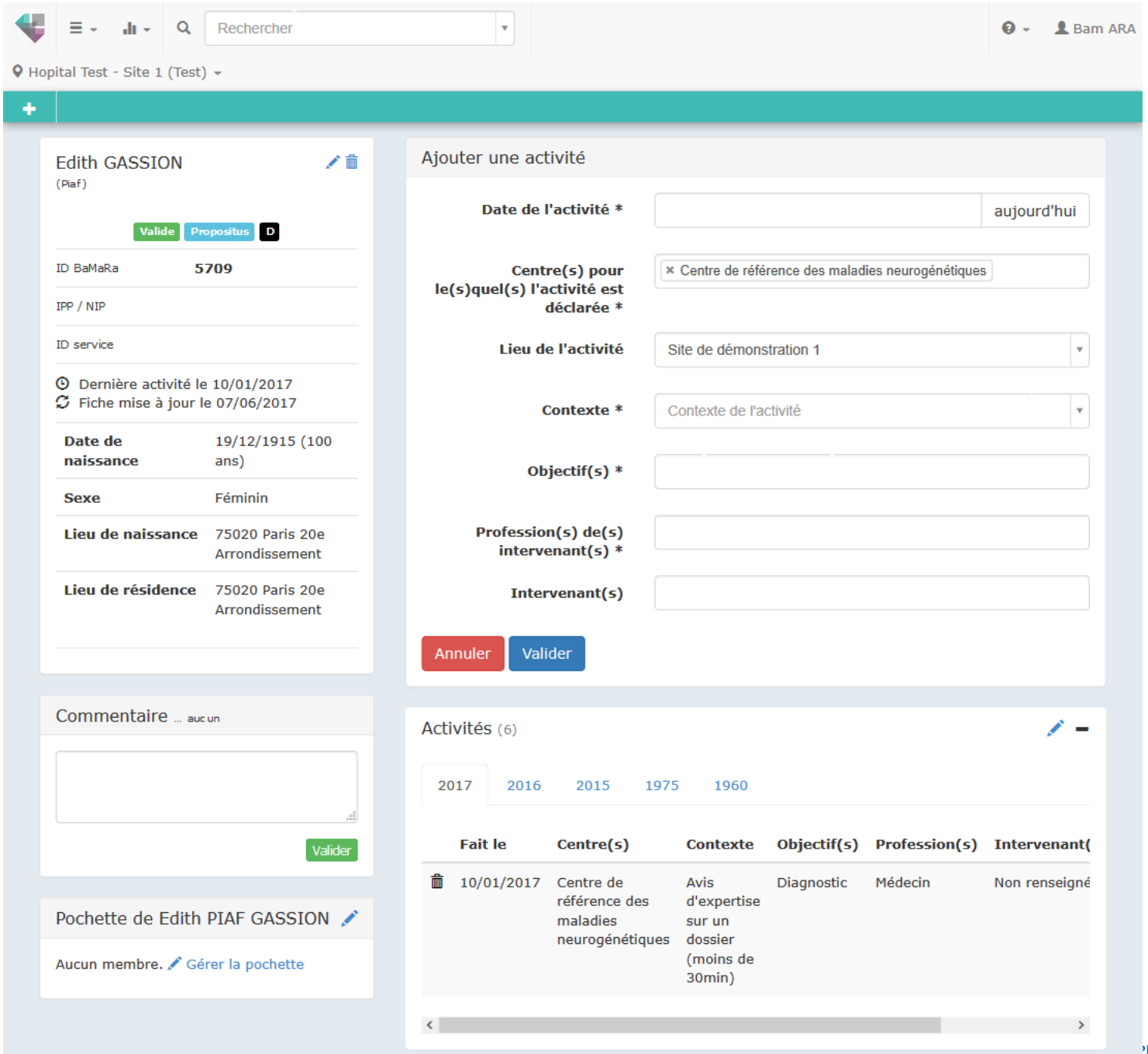
Confirmé MALADIE DE HUNTINGTON

Maladie rare (Orphanet)	Maladie de Huntington (#399)
Description clinique	Voix nasonnée, Tremblement vocal
Signes atypiques	Petite taille proportionnée
Appréciation du diagnostic à l'entrée du centre	Absent
Âge au diagnostic	100 an(s)
Âge aux premiers signes	À la naissance
Type d'investigation(s) réalisée(s)	Clinique, Test génétique
Technique(s) utilisée(s)	Séquençage ciblé (1 ou plusieurs gènes)
Cas sporadique ou familial	Sporadique
Mode de transmission	Non déterminé
Issu d'une union consanguine	Non
Gènes	ATP7BP1, MECP2
Autres descriptions génétiques	1877G>C

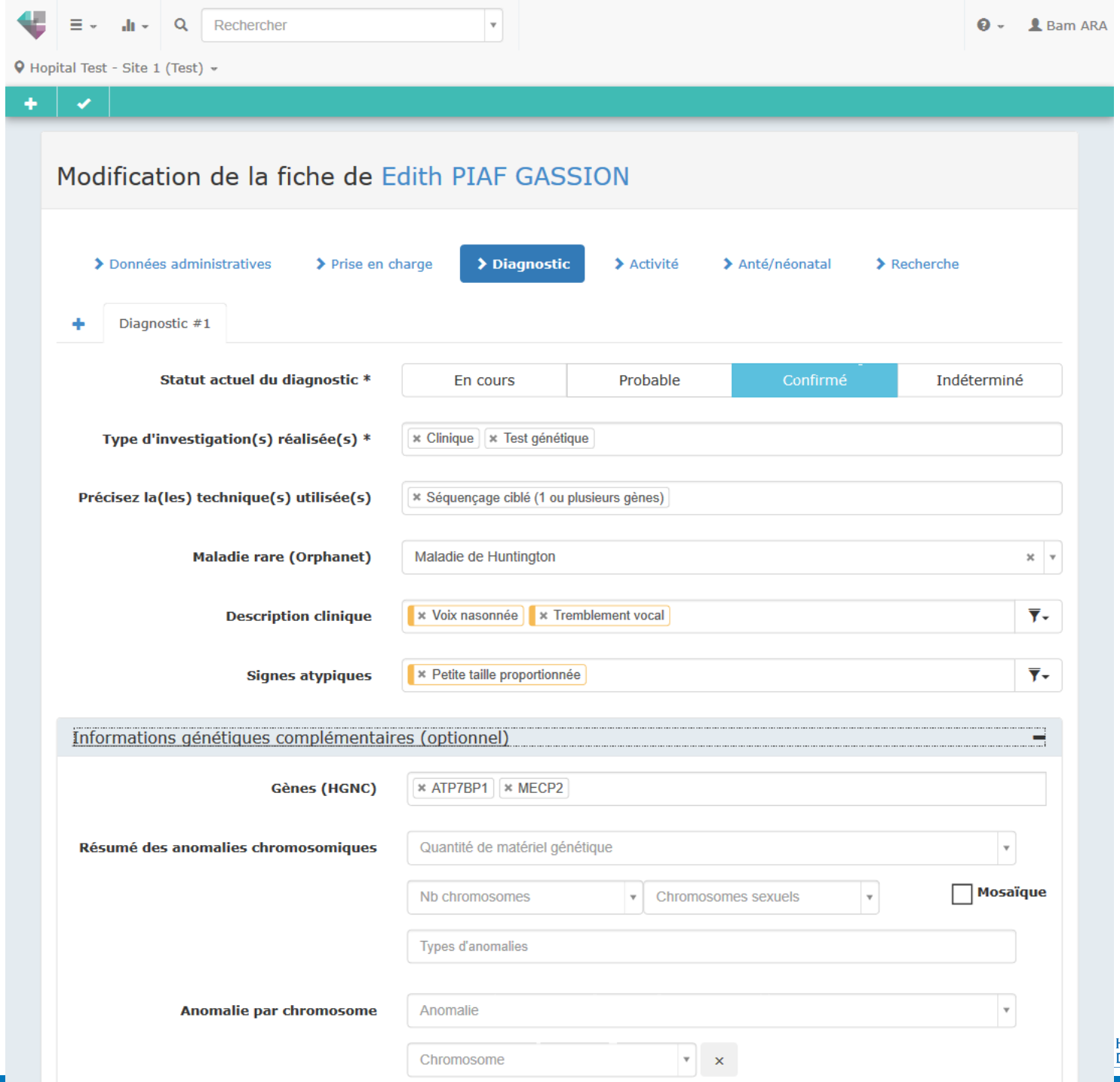
Activités (6)

2017 | 2016 | 2015 | 1975 | 1960

	Fait le	Centre(s)	Contexte	Objectif(s)	Profession(s)	Intervenant(s)
	10/01/2017	Centre de référence des maladies neurogénétiques	Avis d'expertise sur un dossier (moins de 30min)	Diagnostic	Médecin	Non renseigné



Conditions Générales d'Utilisation


Rechercher
Bam ARA
Hopital Test - Site 1 (Test)
Modification de la fiche de Edith PIAF GASSION
Données administratives
Prise en charge
Diagnostic
Activité
Anté/néonatal
Recherche
Diagnostic #1
Statut actuel du diagnostic *
En cours
Probable
Confirmé
Indéterminé
Type d'investigation(s) réalisée(s) *
Clinique
Test génétique
Précisez la(les) technique(s) utilisée(s)
Séquençage ciblé (1 ou plusieurs gènes)
Maladie rare (Orphanet)
Maladie de Huntington
Description clinique
Voix nasonnée
Tremblement vocal
Signes atypiques
Petite taille proportionnée
Informations génétiques complémentaires (optionnel)
Gènes (HGNC)
ATP7BP1
MECP2
Résumé des anomalies chromosomiques
Quantité de matériel génétique
Nb chromosomes
Chromosomes sexuels
Mosaïque
Types d'anomalies
Anomalie par chromosome
Anomalie
Chromosome

Déploiement de BaMaRa : calendrier

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- Le **Comité de Pilotage** de la BNDMR donne le feu vert pour le déploiement d'une filière

Janvier 2017
- Phase pilote 1 : FIMARAD

Mai 2017
- Phase pilote 2 : FIMARAD, FILFOIE, FILNEMUS, FILSLAN

Nov. 2017 ?
- Ouverture à toutes les filières

Déploiement par site labellisé et **par hôpital**

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

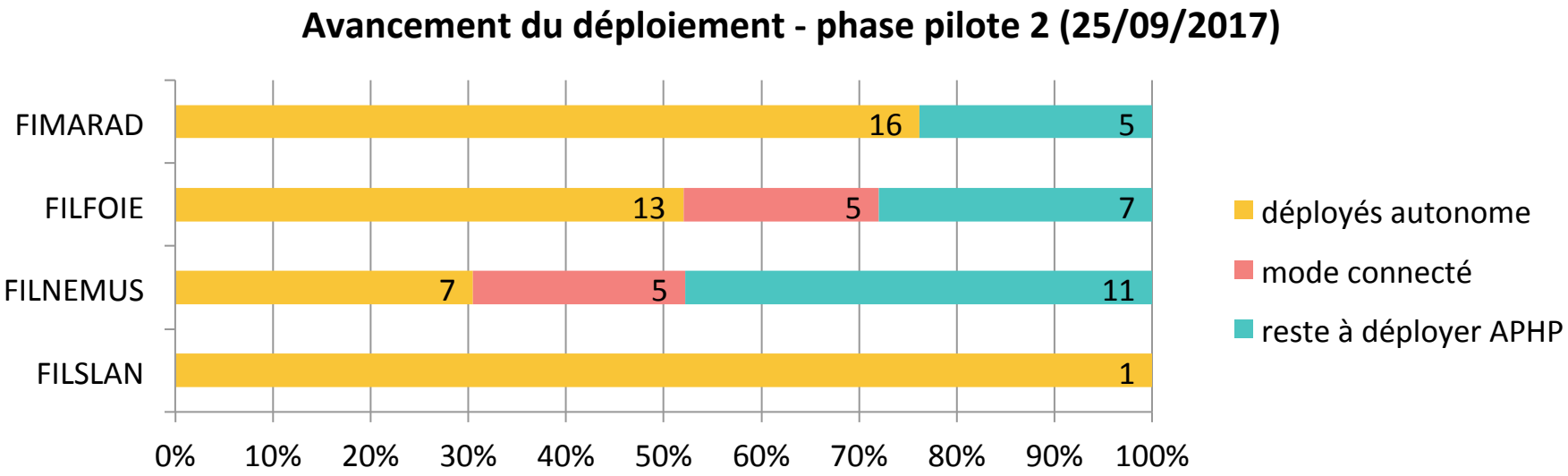
- **Selon réactivité des CHU (signature convention)**

- Les prérequis avant un déploiement
  - Hôpitaux (juridique et techniques)
  - Filière (liste des utilisateurs et formation)
  - Utilisateurs (corrections de données CEMARA le cas échéant)
  - BNDMR (paramètre application et migration CEMARA)

Avancement

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- 4 filières :

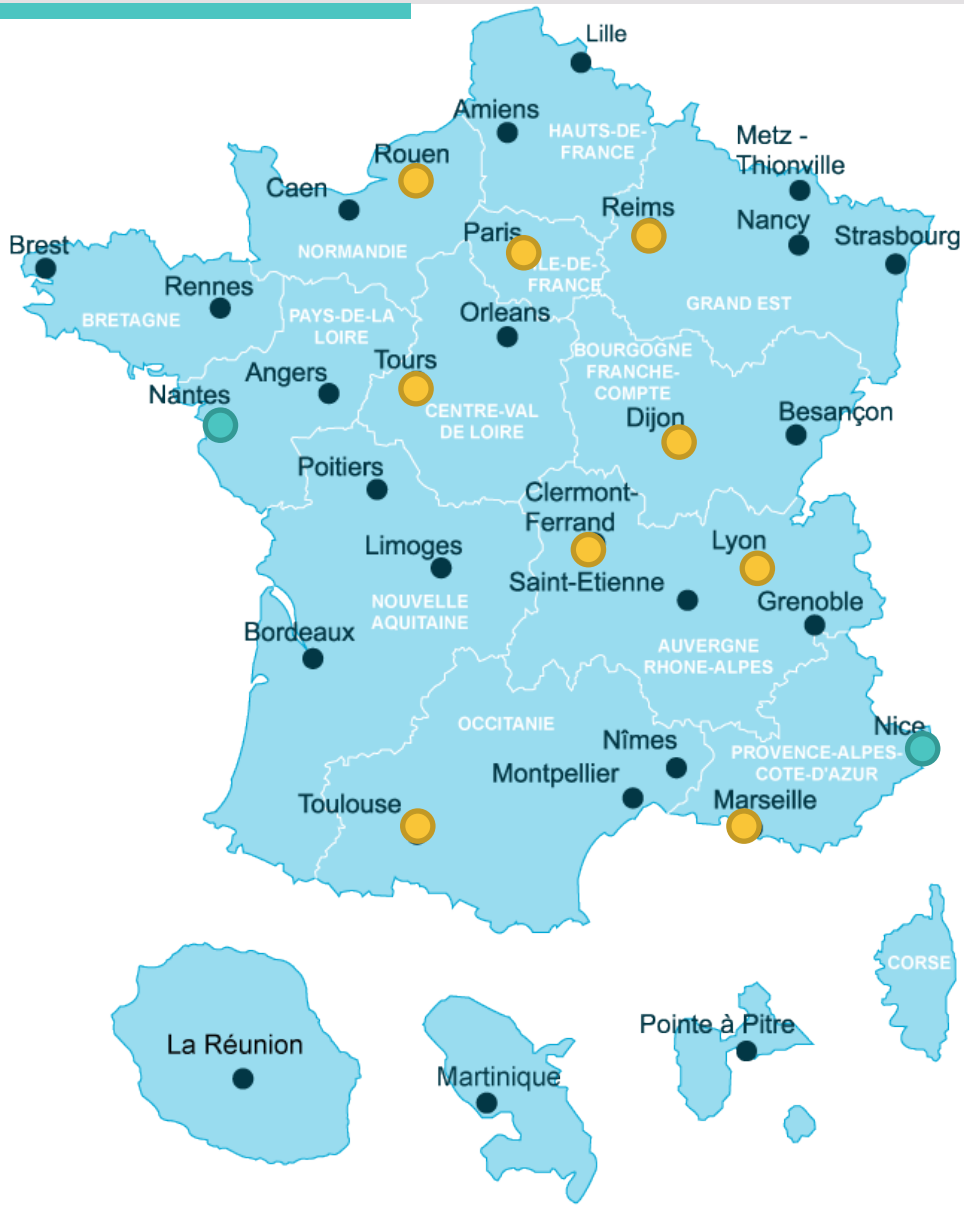


- Déploiement des CRMR + CCMR des hôpitaux pour lesquels un déploiement de CRMR est en cours

- Commencement par les sites AP-HP (60 sites) en attendant les signatures de la convention inter-hospitalière => 34 sites déployés sur l'APHP

Conventions signées (21/09/2017)

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr



- Convention signée
- Convention en cours de signature

CHU réseau

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Pas de démarche nécessaire de votre part

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

L'équipe BNDMR contacte les utilisateurs de CEMARA pour nettoyage des données

La filière contacte les responsables de site pour récupérer les listes des utilisateurs (pour votre service informatique)

La filière contacte les responsables de site pour vous dire que vous pouvez vous inscrire et elle propose une formation à l'outil

Vous vous inscrivez sur bamara.fr

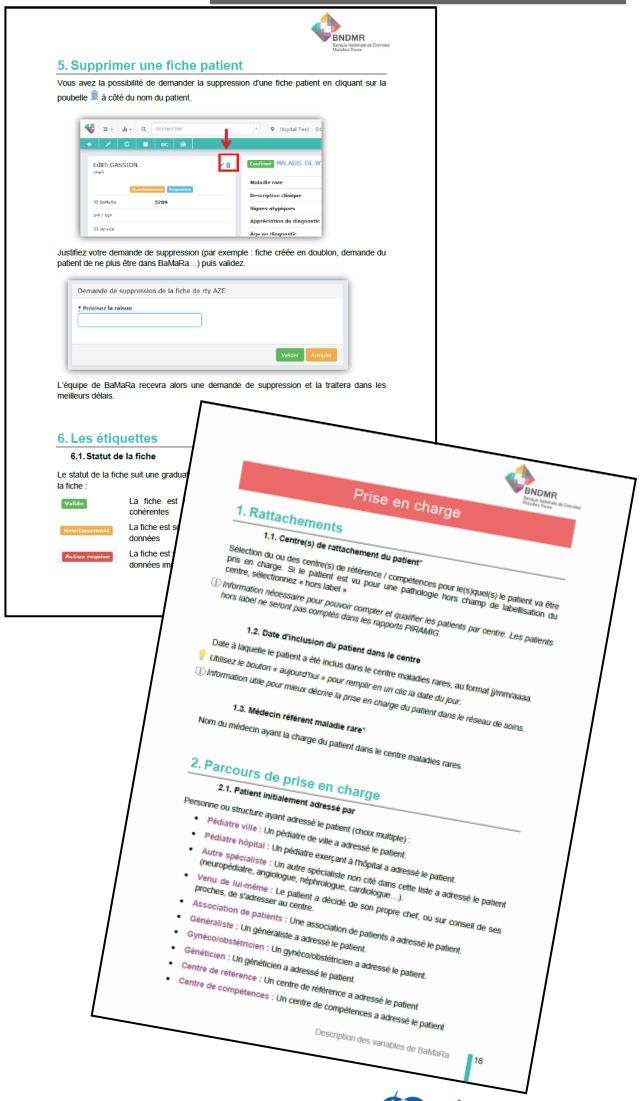
Vous vous formez à BaMaRa (avec la chargée de mission de votre filière ou avec la documentation et les outils d'autoformation)

En cas de problème, contactez la chargée de mission de votre filière, qui est là pour vous accompagner !

Accompagnement à la prise en main

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- Le guide utilisateur
  - décrit toutes les fonctionnalités de BaMaRa
  - nombreuses captures d'écran
- Le guide des variables
  - Décrit tous les items des formulaires : définitions, bonnes pratiques et astuces
- Les FAQ
  - Réponse aux questions qui nous sont fréquemment posées



Nouveau site et chaine vidéos

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- La chaine YouTube
  - Une quinzaine de vidéos de formation BaMaRa organisées par « playlists »
    - Les essentiels
    - Prise en main
    - Focus fonctionnalités
    - Codage maladies rares
    - Astuces
    - Cas particuliers

Adapter les logiciels hospitaliers au recueil de données pour la BNDMR

BNDMR
Banque Nationale de Données Maladies Rares
bndmr.fr

- 30 janvier : réunion des éditeurs de dossiers patient informatisés (DPI) et de logiciels de spécialité (génétique)
  - Présentation du cadre d'interopérabilité spécifique aux maladies rares (ASIP Santé / BNDMR)

- Octobre 2017 : Un appel à projet sera lancé par la DGOS auprès des établissements de santé ayant des centres de référence labellisés afin d'intégrer le volet MR au sein des DPI.
  - Il est prévu de retenir une quinzaine de projets.