MaRIH

Filière de santé Maladies Rares Immuno-Hématologiques

filière de santé maladies rares

Reconnue par le Ministère de la Santé

Ouverture

5ème Journée régionale interactive

Pr Daniel Adoue & Dr Marlène Pasquet / 12 octobre 2018, Toulouse-Montpellier

MaRIH

Filière de santé Maladies Rares Immuno-Hématologiques

filière de santé maladies rares

Reconnue par le Ministère de la Santé

Mot des associations de patients

5ème Journée régionale interactive

Serge Laborde, président O'CYTO **/** 12 octobre 2018, Toulouse-Montpellier

12 Associations de patients maladies rares I-H

Journée MaRIH Occitanie

MaRIH

Filière de santé Maladies Rares Immuno-Hématologiques

filière de santé maladies rares

Reconnue par le Ministère de la Santé

Point sur la Filière de Santé Maladies Rares MaRIH

5ème Journée régionale interactive

Amélie Marouane / 12 octobre 2018, Toulouse-Montpellier

1 / MaRIH

Nouvelle labellisation des CRMR – Décembre 2017

12 centre de référence maladies rares

Centre de référence des Cytopénies auto-immunes de l'enfant (CEREVANCE, N. Aladjidi)
Centre de référence des Cytopénies auto-immunes de l'adulte (CeReCAI adulte, B. Godeau)
Centre de référence des Aplasies médullaires acquises et constitutionnelles (CR AM, **R. Peffault de Latour**)
Centre de référence des Histiocytoses (CR H, A. Tazi)
Centre de référence des Microangiopathies thrombotiques (CR MAT, P. Coppo)
Centre de référence des Mastocytoses (CEREMAST, O. Hermine)
Centre de référence des Déficits immunitaires héréditaires (CEREDIH, A. Fischer)
Centre de référence de l'Amylose AL et autres maladies par dépôt d'immunoglobulines monoclonales (CR AL, A. Jaccard)
Centre de référence des Angioedèmes à kinines (CREAK, L. Bouillet)
Centre de référence de la Maladie de Castleman (CMdC, E. Oksenhendler)
Centre de référence des Neutropénies chroniques (NC, J. Donadieu)
Centre de référence du Syndrome hyperéosinophilique (CEREO, J.E. Kahn)

+

101 Laboratoires de diagnostic et/ou recherche

+

10 Associations de patients

AFMF, AFMBD, IRIS, HPN France, O'CYTO, AMAPTI, ADAMTS13, Association Amyloses, Histiocytoses France, AMSAO

+

7 Sociétés savantes

SFH, SFI, SNFMI, AVIESAN, SPLF, SFGM-TC, SHIP

1 / MaRIH

Une couverture nationale

12

centre de référence maladies rares

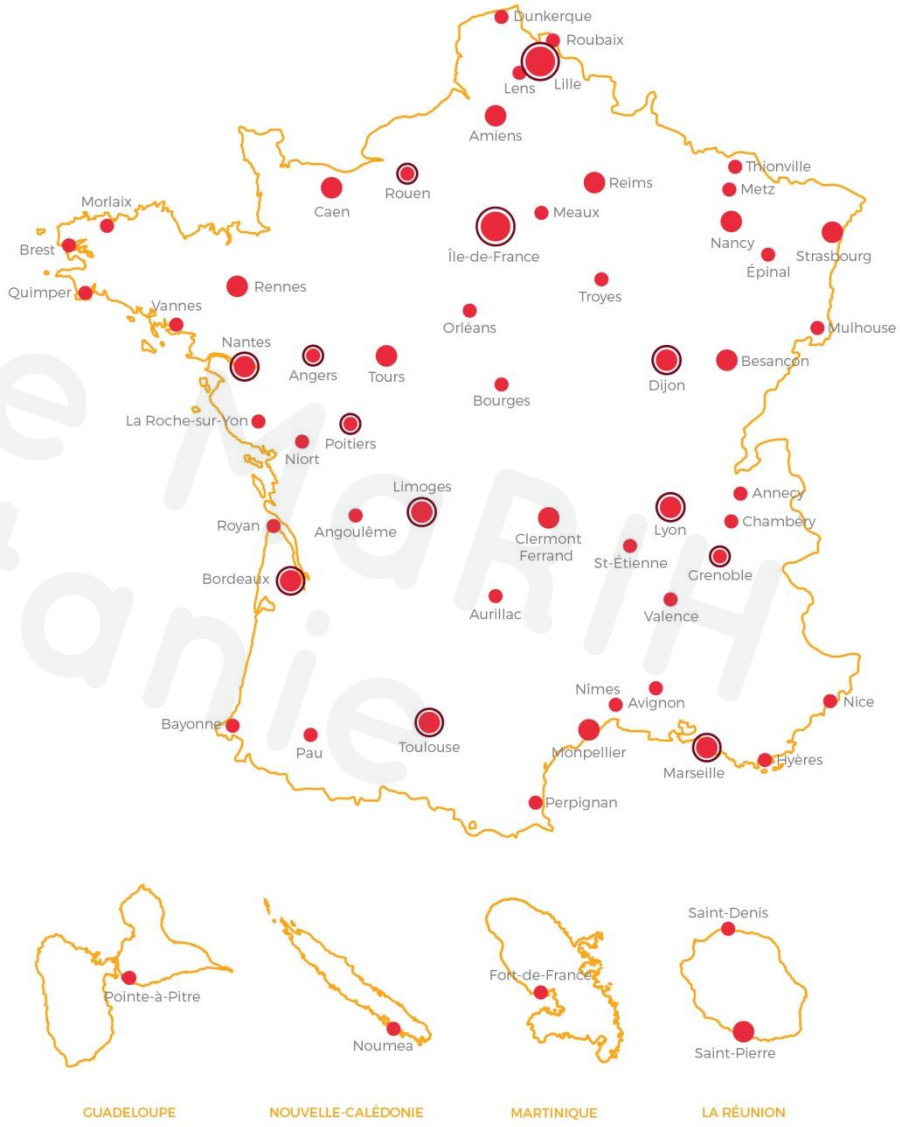
12 coordonnateurs + 24 constitutifs + 191 CCMR

centre de référence maladies rares

centre de référence maladies rares

centre de compétences maladies rares

227 sites



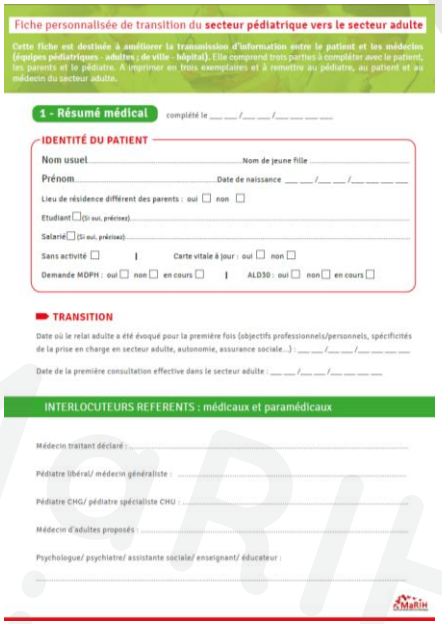
MaRIH
Filière de santé Maladies Rares ImmunoHématologiques

2 / Quelques actions

Amélioration du soin - Formation

- Rapport + Fiche de **transition enfant-adulte** en essai
- Support méthodologique aux **PNDS**
- **Fiches RCP**
- 10 **Cartes d'urgence** :

Aplasie médullaire, HPN,
CAI adulte, CAI enfant,
Angioedèmes à kinines,
Déficits immunitaires héréditaires,
SHE (régionale)
PTT, SHUa, Upshaw-Schulman


Fiche personnalisée de transition du **secteur pédiatrique vers le secteur adulte**

Cette fiche est destinée à améliorer la transmission d'information entre le patient et les médecins (équipes pédiatriques - adultes ; de ville - hôpital). Elle comprend trois parties à compléter avec le patient, les parents et le pédiatre. A imprimer en trois exemplaires et à remettre au pédiatre, au patient et au médecin du secteur adulte.

1 - Résumé médical — complété le ___/___/___

IDENTITÉ DU PATIENT

Nom usuel ..... Nom de jeune fille .....

Prénom ..... Date de naissance ___/___/___

Lieu de résidence différent des parents : oui ☐ non ☐

Etudiant ☐ (Si oui, précisez) .....

Salarié ☐ (Si oui, précisez) .....

Sans activité ☐ | Carte vitale à jour : oui ☐ non ☐

Demande MDPH : oui ☐ non ☐ en cours ☐ | ALD30 : oui ☐ non ☐ en cours ☐

TRANSITION

Date où le relai adulte a été évoqué pour la première fois (objectifs professionnels/personnels, spécificités de la prise en charge en secteur adulte, autonomie, assurance sociale...) : ___/___/___

Date de la première consultation effective dans le secteur adulte : ___/___/___

INTERLOCUTEURS REFERENTS : médicaux et paramédicaux

Médecin traitant déclaré :

Pédiatre libéral/ médecin généraliste :

Pédiatre CHG/ pédiatre spécialiste CHU :

Médecin d'adultes proposés :

Psychologue/ psychiatre/ assistante sociale/ enseignant/ éducateur :

MaRIH

PERSONNE À PRÉVENIR EN PRIORITÉ

Mme/M. Tél

Mme/M. Tél

Médecin traitant Tél

Spécialiste traitant Tél

Suivi(e) par le centre de Tél

CENTRE DE SUIVI

orphanet

☎ +33 1 46 25 21 46 - www.reseau-eosinophile.fr

MaRIH

maladies rares

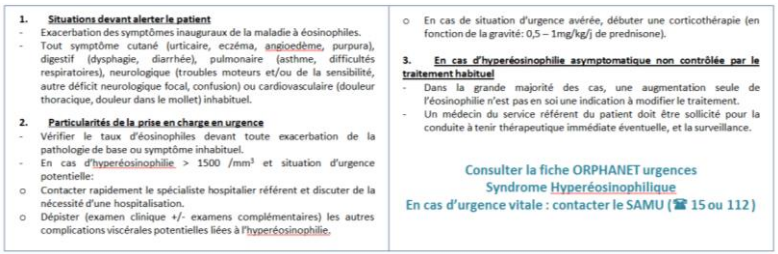
Photo

CARTE D'URGENCE
Emergency card

☐ Leucémie chronique à éosinophiles
☐ Syndrome hypéréosinophilique
☐ Autre maladie à éosinophiles (systémique ou localisée à un organe):

Mme / Mlle / M.

☐ SHE sensible aux corticoïdes
Traitement par ☐ Interféron alpha
☐ Hydroxycarbamide
☐ Autre :


1. **Situations devant alerter le patient**
- Exacerbation des symptômes inauguraux de la maladie à éosinophiles.
- Tout symptôme cutané (urticaire, eczéma, angioedème, purpura), digestif (dysphagie, diarrhée), pulmonaire (asthme, difficultés respiratoires), neurologique (troubles moteurs et/ou de la sensibilité, autre déficit neurologique focal, confusion) ou cardiovasculaire (douleur thoracique, douleur dans le mollet) inhabituel.

2. **Particularités de la prise en charge en urgence**
- Vérifier le taux d'éosinophiles devant toute exacerbation de la pathologie de base ou symptôme inhabituel.
- En cas d'hyperéosinophilie > 1500 /mm³ et situation d'urgence potentielle:
  - Contacter rapidement le spécialiste hospitalier référent et discuter de la nécessité d'une hospitalisation.
  - Dépister (examen clinique +/- examens complémentaires) les autres complications viscérales potentielles liées à l'hyperéosinophilie.
  - En cas de situation d'urgence avérée, débuter une corticothérapie (en fonction de la gravité: 0,5 – 1mg/kg/j de prednisone).

3. **En cas d'hyperéosinophilie asymptomatique non contrôlée par le traitement habituel**
- Dans la grande majorité des cas, une augmentation seule de l'éosinophilie n'est pas en soi une indication à modifier le traitement.
- Un médecin du service référent du patient doit être sollicité pour la conduite à tenir thérapeutique immédiate éventuelle, et la surveillance.

Consulter la fiche ORPHANET urgences
Syndrome Hyperéosinophilique
En cas d'urgence vitale : contacter le SAMU (☎ 15 ou 112)

2 / Quelques actions

Communication et formation

- **Journée médicale nationale** annuelle :

5ème le 20/06/2019 à la Maison de l'Amérique latine

- **Journées médicales régionales interactives** (2/an) :

Bordeaux, Nantes, Dijon

2018, 4ème à Grenoble le 23/04 et 5ème Toulouse le 12/10

2019, 6ème à Lille et 7ème à La Réunion

- **Journée des associations de patients** annuelle

- **Vidéos expert/témoin** sur Youtube : Neutropénies, Fanconi, HPN, PTI, AHAI , Erdheim-C (Angioedèmes, ABD, Aplasies en cours de montage)

Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne (HPN)

210 vues • il y a 1 mois

2 / Quelques actions
Communication et formation

- **Webcast médicaux** en direct, 1/an, disponible en replay sur Youtube

- 23/05/2019 « Ces situations rares qui nous posent toujours problème » (SHE/Castl/NC)

(Le complément dans tous ses états, Agonistes de la thrombopoïétine pédiatre vs adulte, Grossesse)

- **Sessions maladies rares à la SFH/SNFMI, Quizz cas cliniques, Stand au CMG/SFP/SNFMU, Newsletters, Revues post-ASH,…**

- **Prochainement, un enseignement en ligne « MOOC MaRIH »**

2 / Quelques actions
Recherche

- **Bourses de recherche :**

Ouverture au 20 Juin 2019

Dossier disponible sur le site internet

www.marih.fr

A renvoyer par email à :

contact@marih.fr

Centres de référence maladies rares

APLASIE MEDULLAIRE centre de référence

cnr-mat

CEREVANCE cytopénies auto-immunes de l'enfant

HISTIOCYTOSES Centre de Référence Maladies Rares

CEREO Centre de Référence des Syndromes hyperéosinophiliques

Centre national de référence Amylose AL & autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales

CEREMAST Centre de référence des mastocytoses

CEREDIH

CeReCAI Centre De Référence Cytopénies Auto-immunes de l'Adulte

centre de référence maladies rares CASTLEMAN

Créak

CNR Neutropénies chroniques

MaRIH

Filière de santé Maladies Rares Immuno-Hématologiques

Associations de patients

AFMBD

ASSOCIATION FRANÇAISE CONTRE L'AMYLOSE

HPN France Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne Aplasie Médullaire

Association Histiocytose France

AMAPTI Tous unis pour avancer

O-CYTO.ORG

irfs ASSOCIATION DE PATIENTS DÉFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS

AFMF Association Française de la Maladie de Fanconi

AMSAO

filière de santé maladies rares

Reconnue par le Ministère de la Santé

Sociétés savantes

SPLF Société de Pneumologie de Langue Française

Société Française de Greffe de Moelle et de Thérapie cellulaire

aviesan alliance nationale pour les sciences de la vie et de la santé

SNFMI société nationale française de médecine interne

SHIP

sfh Société Française d'Hématologie

SFI

www.marih.fr - contact@marih.fr