



BNDMR

Banque Nationale de Données
Maladies Rares



Recueil complémentaire - Filière MHEMO

Guide utilisateur

Décembre 2023

Sommaire

Sommaire	2
Contexte	3
1. Action 1.7 du PNMR3	3
2. Un recueil complémentaire MHC	3
Le recueil	4
1. Conditions d'accès au recueil complémentaire	4
2. Accéder au recueil complémentaire dans le formulaire	4
2.1. Lors de la création d'une fiche patient dans BaMaRa	4
2.2. Dans une fiche patient déjà existante	6
3. Navigation entre le SDM et le recueil	7
4. Complétion du recueil complémentaire	8
4.1. Les types de champs	8
4.1.1. Le bouton radio	8
4.1.1. La liste déroulante à choix multiple	8
4.1.2. Dates	8
4.2. Enregistrer.....	9
5. Le recueil complémentaire dans la fiche patient	9
5.1. Affichage dans la fiche patient.....	9
5.2. Modification d'un recueil complémentaire déjà créé	9
5.3. Suppression d'un recueil complémentaire	10
Captures d'écran du recueil	10
1. Maladies hémorragiques constitutionnelles	10
1.1. Formulaire – exemple rempli	10
1.2. Fiche patient complétée – exemple	11
Listes, comptages et extractions (à venir)	13
1. Listes de patients ayant un recueil complémentaire.....	13
2. Extraction des données du recueil complémentaire.....	13
Contenu détaillé du recueil	14

Contexte

1. Action 1.7 du PNMR3

Dans le cadre du Plan National Maladies Rares 3, l'action 1.7 matérialise la volonté d'action du ministère sur le sujet de l'errance diagnostique :

« Action 1.7 : Confier aux CRMR, avec l'appui des FSMR, la constitution d'un registre national dynamique des personnes en impasse diagnostique à partir de la BNDMR

Le réexamen des dossiers des personnes malades est nécessaire au fur et à mesure de l'évolution des connaissances et des technologies. Il permettra de réduire les pertes de chance en termes de prise en charge. Il est particulièrement important au plan diagnostique. Il conviendra de :

- Construire un registre national interopérable en s'appuyant sur les données de la BNDMR pour les personnes identifiées « sans diagnostic » dans le set minimal de données ;
- Favoriser la réalisation de travaux de recherche (cf. axe 5) : ce registre aidera à la réalisation de travaux de recherche sur les impasses diagnostiques. Il sera associé chaque fois que possible à des bio-banques déjà constituées (recensées par les FSMR) ou le cas échéant à de nouvelles bio-banques en fonction des besoins identifiés ;
- Confier à l'observatoire du diagnostic (cf. action 1.4) la production d'un bilan annuel des données colligées et des travaux réalisés à partir de ce registre. »

2. Un recueil complémentaire MHC

La faisabilité et l'intérêt de 3 recueils complémentaires spécifiques, dans l'application BaMaRa, **permettant de décrire les patients sans diagnostic pris en charge** par la filière FILNEMUS ont été évalués dans le cadre d'un [projet pré-pilote](#) . La pertinence de la solution a été validée et élargie à d'autres filières dont la Filière MHEMO.

Ce document vous aidera à vous familiariser avec toutes les fonctionnalités du recueil complémentaire Maladies Hémorragiques constitutionnelles (MHC) de BaMaRa et vous accompagnera pas à pas dans sa prise en main.

Il est complémentaire du **Guide utilisateurs de BaMaRa**, qui explique le fonctionnement général de l'application, et au **Guide des variables de BaMaRa**, document qui reprend chacune des modalités du formulaire pour les expliciter (disponibles sur le site de la BNDMR : <http://www.bndmr.fr/participer/guides-et-bonnes-pratiques/> et également sur le site de BaMaRa, rubrique Aide).

Le recueil

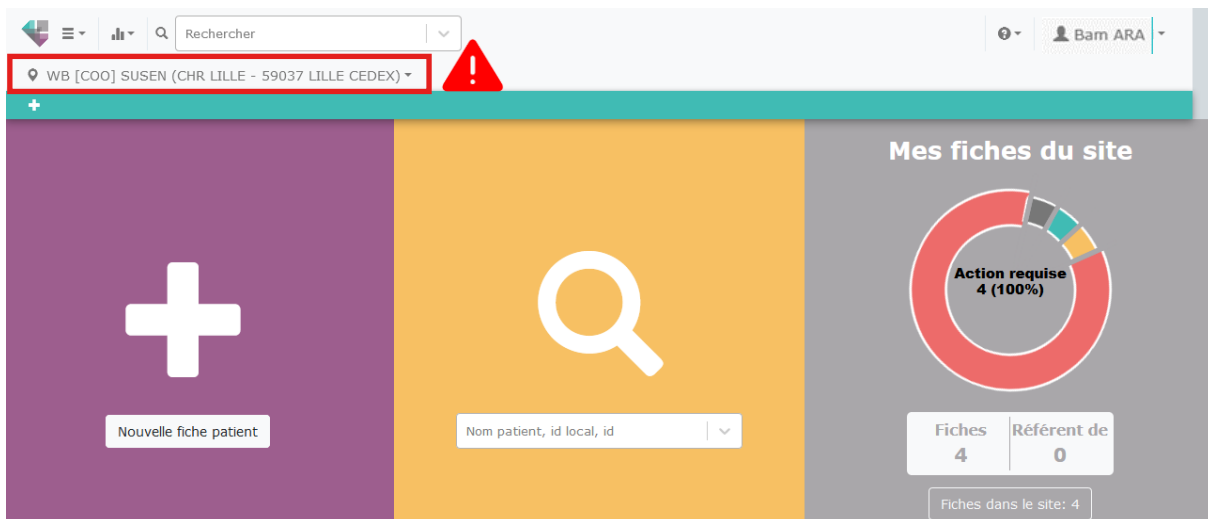
1. Conditions d'accès au recueil complémentaire

Ils ne sont accessibles qu'aux sites MHEMO créés spécifiquement dans BaMaRa. Vous devez vous être inscrit sur l'un d'eux. Si ce n'est pas le cas, contactez le gestionnaire des comptes BaMaRa de votre établissement.

Seuls les utilisateurs des sites de MHEMO pourront **compléter et/ou supprimer** le recueil complémentaire.

En revanche, tout utilisateur de BaMaRa ayant accès à la fiche du patient pourra voir les données du recueil complémentaire dans la fiche récapitulative du patient, sans pouvoir le modifier.

Il faut donc spécifiquement se positionner sur l'un de ces sites pour pouvoir les afficher en écriture (en haut à gauche de l'écran). Vérifiez donc toujours que vous êtes dans le bon site de rattachement. Si ce n'est pas le cas, changez de site en cliquant sur la flèche de droite.



2. Accéder au recueil complémentaire dans le formulaire

2.1. Lors de la création d'une fiche patient dans BaMaRa

Afin de pouvoir créer un recueil complémentaire, il vous faut tout d'abord créer une fiche patient comme habituellement (si nécessaire, consultez le [guide utilisateur](#) de BaMaRa).

- i** Vous devez au minimum remplir les 4 champs requis pour la création d'une fiche (*nom, prénom, date de naissance et sexe*) et sauvegarder pour pouvoir passer aux onglets suivants ou au recueil.

Création d'un nouveau patient ×

Le patient est un fœtus * Oui Non

Nom de naissance *

Nom d'usage

Prénom *

Date de naissance *

Sexe * Féminin Masculin Inconnu

Une fois les 4 champs complétés et sauvés, vous verrez apparaître l'onglet du recueil complémentaire Maladies hémorragiques constitutionnelles.

WB [COO] SUSEN (CHR LILLE - 59037 LILLE CEDEX) ▾

Rechercher

Bam ARA

> SDM > Maladies hémorragiques constitutionnelles

Fiche patient: patient patient

> Données administratives > Prises en charge > Activités > Diagnostic > Anté/néonatal > Recherche

Erreurs :

- Diagnostic #1 :
 - Age aux 1ers signes : donnée requise
 - Type d'investigation(s) réalisée(s) : donnée requise

Avertissements :

- Lieu de naissance * : donnée requise
- Lieu de résidence * : donnée requise
- Prise en charge #1 :
 - Médecin référent : donnée requise
- Diagnostic #1 :
 - Appréciation du diagnostic à l'entrée dans le centre : donnée requise

Malade Non-malade

Le patient est un fœtus

Nom de naissance * patient

Prénom * patient

Date de naissance * 13/03/2022

Sexe * Féminin Masculin Inconnu

Matricule de l'INS (Identifiant national de santé) Matricule de l'INS (Identifiant national de santé) **Clé INS** Clé INS

INS-C (source: DPI) INS-C (source: DPI)

IPP / NIP IPP / NIP

Numéro de dossier du service Numéro de dossier du service

Lieu de naissance * Lieu de naissance * ▾


Lieu de résidence * Lieu de résidence * ▾

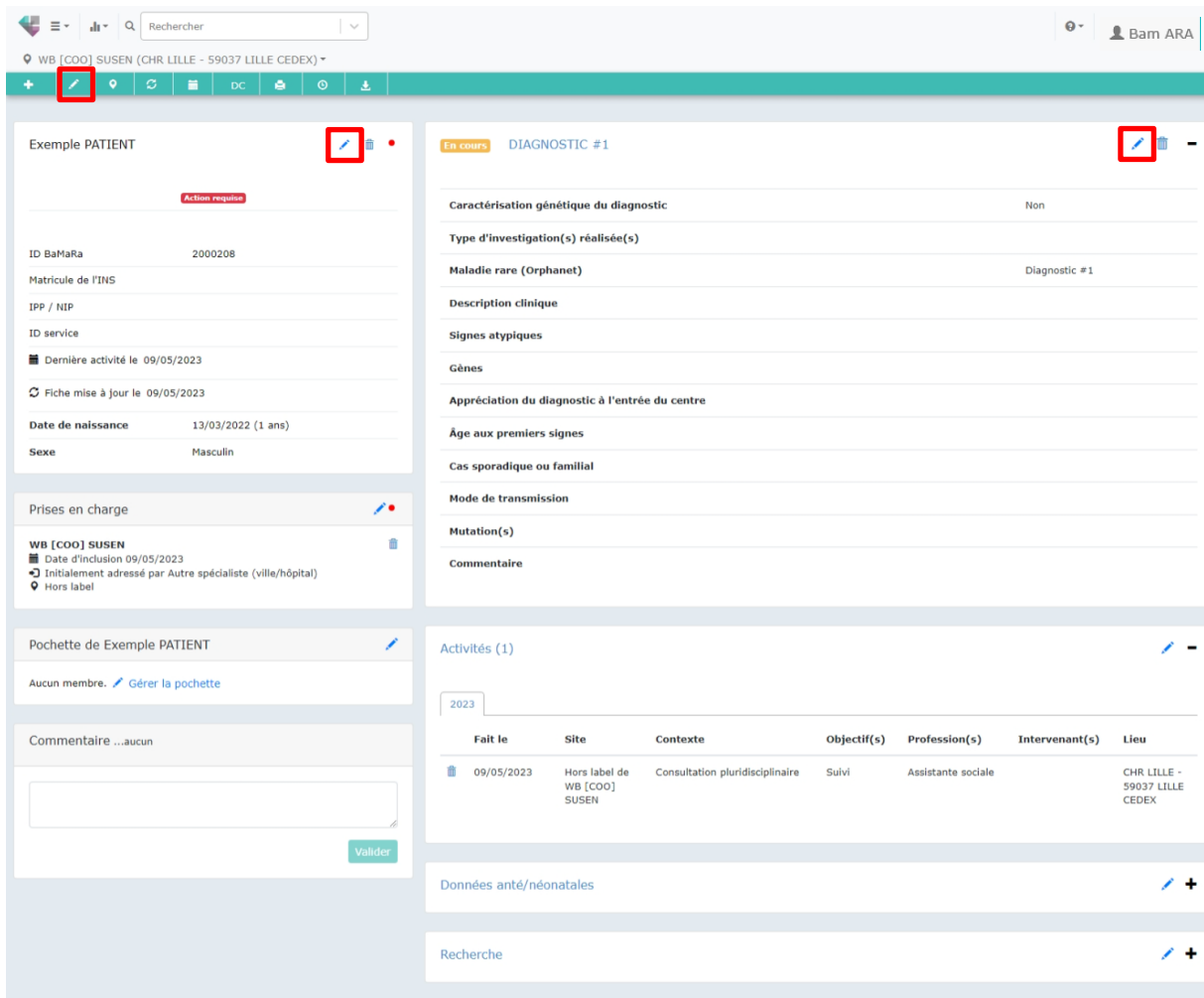
Le patient est décédé

✕ Annuler ✓ Sauvegarder ⏏ Sauvegarder et quitter ➔ Etape suivante

Bonne pratique : nous vous conseillons de compléter la partie SDM avant de remplir le recueil complémentaire.

2.2. Dans une fiche patient déjà existante

Si la fiche patient est déjà existante, affichez-la et cliquez sur un des crayons  pour entrer dans le formulaire afin de la modifier :

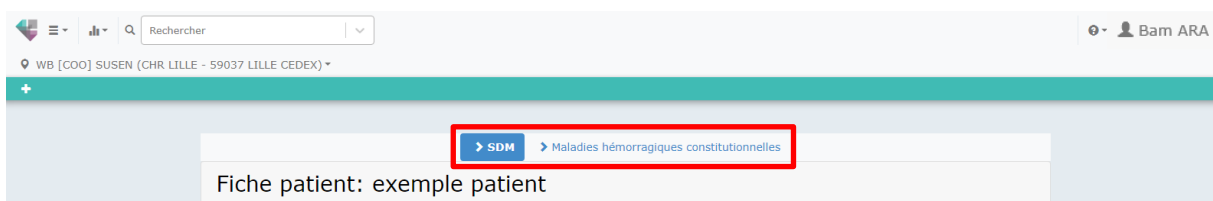


The screenshot shows a patient record for 'WB [COO] SUSEN (CHR LILLE - 59037 LILLE CEDEX)'. The interface includes a search bar, a navigation menu, and several data sections:

- Exemple PATIENT**: Contains personal information such as ID BaMaRa (2000208), date of birth (13/03/2022), and sex (Masculin).
- DIAGNOSTIC #1**: A section for genetic diagnosis with fields for characterization, investigation type, and clinical description.
- Prises en charge**: A list of treatments or care plans.
- Activités (1)**: A table of activities with columns for date, site, context, objectives, professions, and location.

Red boxes in the original image highlight the edit icons (pencil) for the patient and diagnostic sections.

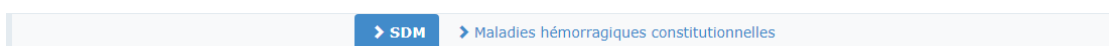
Vous constaterez alors qu'en haut de page, vous avez accès aux onglets vous donnant accès au recueil complémentaire.



This screenshot shows the top navigation area of the patient record. A red box highlights the navigation tabs: '> SDM' and '> Maladies hémorragiques constitutionnelles'. Below the tabs, the text 'Fiche patient: exemple patient' is visible.

3. Navigation entre le SDM et le recueil

La navigation entre les recueils d'une même fiche patient est possible grâce aux onglets :



A close-up of the navigation tabs showing '> SDM' and '> Maladies hémorragiques constitutionnelles'.

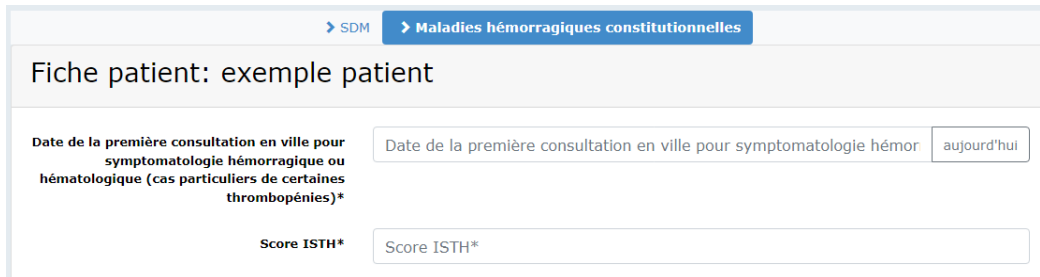
=> recueil du set de données minimum

=> recueil complémentaire pour les patients sans diagnostic à suspicion de maladies hémorragiques constitutionnelles.

4. Complétion du recueil complémentaire

Cliquez sur l'onglet correspondant au recueil complémentaire que vous souhaitez renseigner.

Le recueil apparaît vide :



SDM > Maladies hémorragiques constitutionnelles

Fiche patient: exemple patient

Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies)*

Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémor: aujourd'hui

Score ISTH*

Score ISTH*

4.1. Les types de champs

4.1.1. Le bouton radio

Donne un choix unique, par simple clic sur la valeur souhaitée :

Dossier examiné en RCP MHEMO ou MHEMO impasse diagnostique

Oui Non

4.1.1. La liste déroulante à choix multiple

Non renseignés dans la pochette familiale

Non renseignés dans la pochette familiale

Propositus adopté

Propositus placé

Mère

Père

Cliquez dans le champ pour afficher la liste déroulante et sélectionnez la valeur ou les valeurs souhaitées. Celles-ci s'additionnent dans le champ. Vous pouvez retirer une valeur en cliquant sur la croix de son étiquette.

Non renseignés dans la pochette familiale

Propositus adopté x Mère x

4.1.2. Dates

Les dates doivent être au format **JJ/MM/AAAA** mais les dates partielles sont acceptées.

Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies)

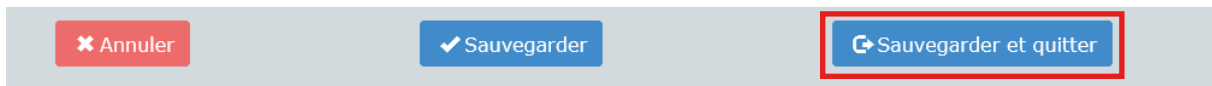
Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies)

4.2. Enregistrer

Complétez les champs du recueil. Vous pouvez enregistrer à tout moment, même si tous les champs ne sont pas remplis en cliquant sur « sauvegarder » en bas de page :



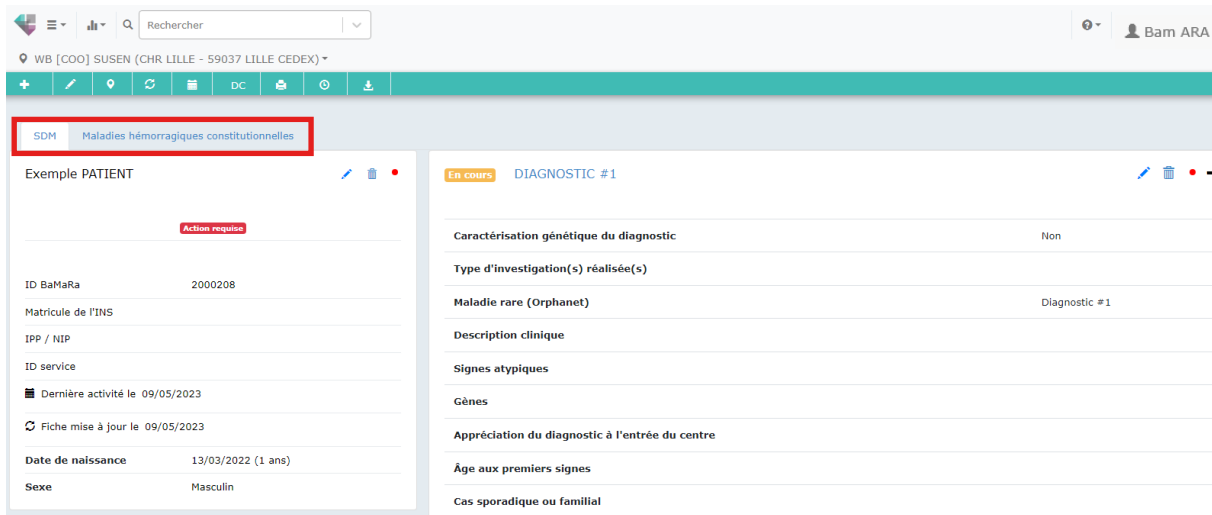
L'action de sauvegarder et quitter vous fera sortir du formulaire et affichera la fiche du patient (voir section dédiée ci-après).



5. Le recueil complémentaire dans la fiche patient

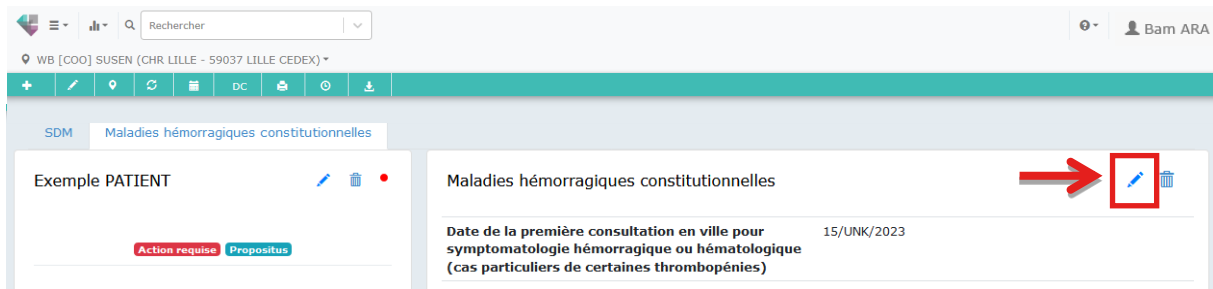
5.1. Affichage dans la fiche patient

Si vous avez rempli au moins une donnée du recueil complémentaire, celui-ci apparaîtra sous forme d'un onglet dans la fiche du patient.



5.2. Modification d'un recueil complémentaire déjà créé

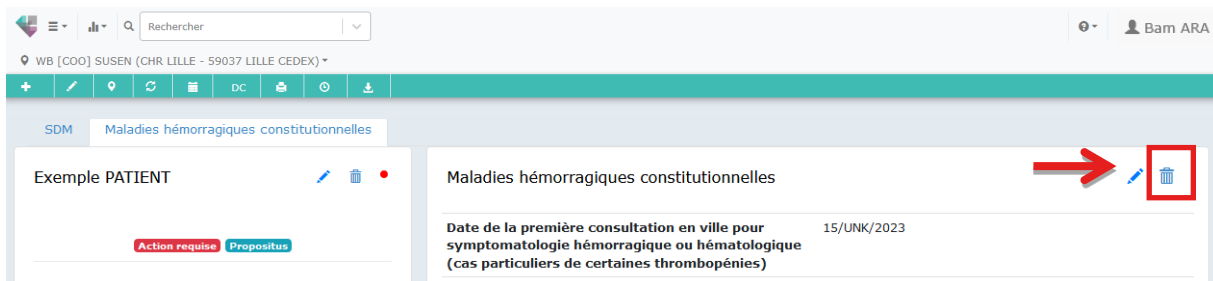
Utilisez le crayon dans le bloc du recueil complémentaire pour accéder directement au formulaire correspondant.



5.3. Suppression d'un recueil complémentaire

Utilisez la poubelle dans le bloc du recueil complémentaire pour supprimer le formulaire correspondant.



Attention, toute suppression est définitive !





Captures d'écran du recueil

1. Maladies hémorragiques constitutionnelles

1.1. Formulaire – exemple rempli


WB [COO] SUSEN (CHR LILLE - 59037 LILLE CEDEX)


Bam ARA

+

SDM
Maladies hémorragiques constitutionnelles

Fiche patient: Exemple Patient

Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies) aujourd'hui

Score ISTH

Date de la dernière analyse génétique aujourd'hui

Dossier examiné en RCP MHEMO

Oui
Non

Membres connus de la famille atteint

Renseignés dans la pochette familiale x | v

Non renseignés dans la pochette familiale x | v

Analyses biologiques

NFS, numération plaquettaire, frottis	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Coagulation	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Dosages Facteur Willebrand	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
F XIII	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Exploration plaquettaire	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Consommation prothrombine, FVIII chromo	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Granules denses plaquettaires appréciées par 2 méthodes différentes	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>
Exploration de la fibrinolyse	<input style="width: 100%;" type="text" value="En cours"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Positive"/>	<input style="width: 100%;" type="text" value="Négative"/>

✕ Annuler
✓ Sauvegarder
📄 Sauvegarder et quitter

1.2. Fiche patient complétée – exemple

Exemple PATIENT

Action requise Propositus

ID BaMaRa 2000208
 Matricule de l'INS
 IPP / NIP
 ID service
 Fiche mise à jour le 27/09/2023
 Date de naissance 13/03/2022 (1 ans)
 Sexe Masculin

Maladies hémorragiques constitutionnelles

Date de la première consultation en ville pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies) 15/03/2023

Score ISTH 10

Date de la dernière analyse génétique 27/09/2023

Dossier examiné en RCP MHEMO Non

Membres connus de la famille atteint

Renseignés dans la pochette familiale Frère

Non renseignés dans la pochette familiale Grand-mère maternelle, Mère

Analyses biologiques

NFS, numération plaquettaire, frottis En cours

Coagulation Positive

Dosages Facteur Willebrand Négative

F XIII En cours

Exploration plaquettaire Négative

Consommation prothrombine, FVIII chromo Négative

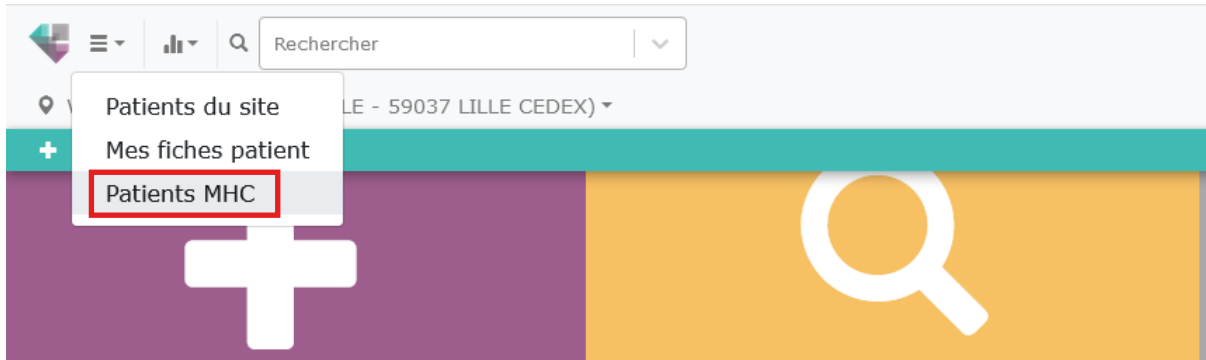
Granules denses plaquettares appréciées par 2 méthodes différentes En cours

Exploration de la fibrinolyse Négative

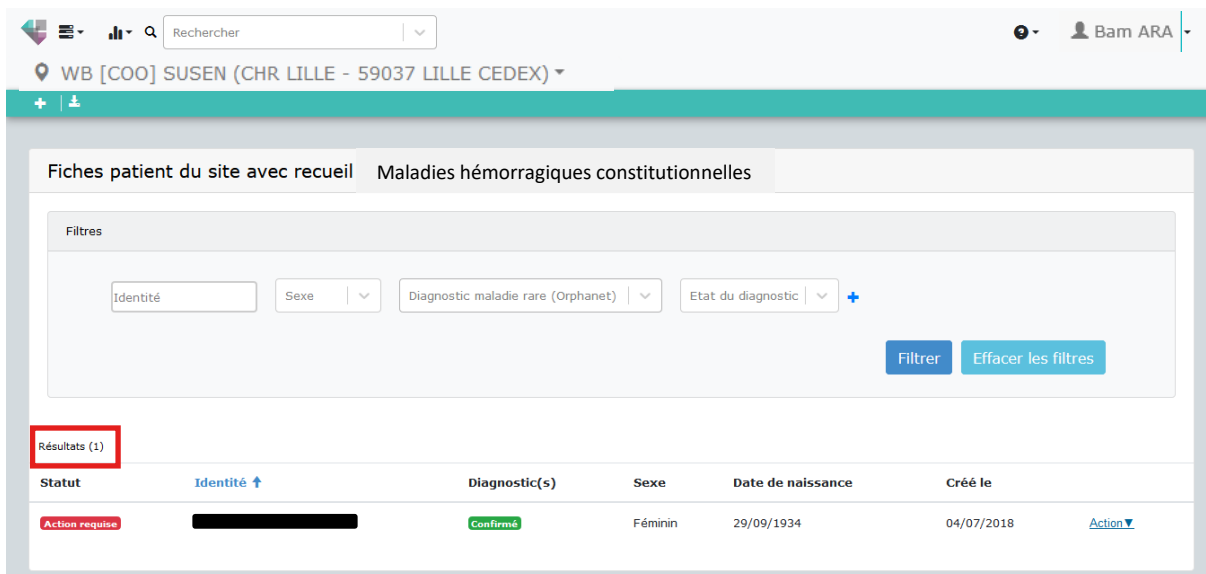
Listes, comptages et extractions (à venir)

1. Listes de patients ayant un recueil complémentaire

Une liste distincte est disponible pour le recueil, dans le menu « Listes ».

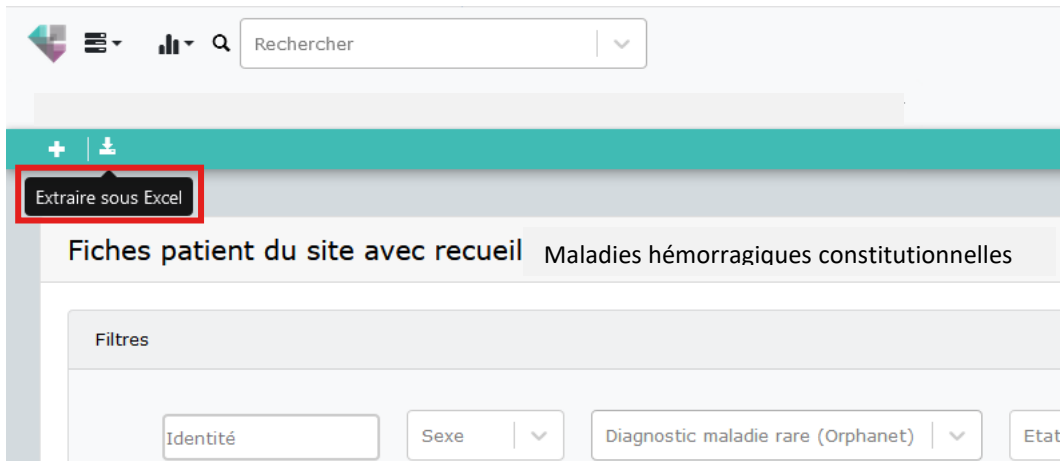


Cliquez sur la liste d'intérêt. Une page s'affiche avec la liste nominative des patients pour lesquels le recueil complémentaire a été créé et le comptage du nombre de patients concernés.



2. Extraction des données du recueil complémentaire

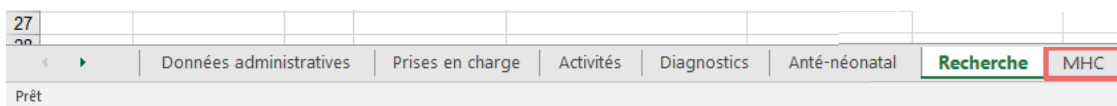
Sur la page d'une des listes de patients ayant un recueil complémentaire, cliquez sur le signe « télécharger » en haut de page pour extraire les données (au format Excel) des patients ayant un recueil complémentaire de créé.



Le message suivant s'affiche :



L'extraction vous donne accès à **toutes les données (SDM + recueil complémentaire) des patients pour lesquels le recueil complémentaire a été créé.**



Le premier onglet « Données administratives » correspond à la liste des patients ayant un recueil complémentaire.

Les onglets suivants correspondent aux données du SDM pour ces patients (prise en charge, ...).

Le dernier onglet (MHC) correspond aux données du recueil complémentaire. Notez que vous pouvez retrouver l'identité des patients grâce à l'identifiant (ID BaMaRa) du patient qui est reporté dans tous les onglets.

Contenu détaillé du recueil

Item dans l'ordre d'apparition dans le Recueil	Type / Contenu
Date de la première consultation pour symptomatologie hémorragique ou hématologique (cas particuliers de certaines thrombopénies)	Champ date
Score ISTH	Champ numérique
Date de la dernière analyse génétique	Champ date

Dossier examiné en RCP MHEMO	Oui Non
Membres connus de la famille atteint	Titre
Renseignés dans la pochette familiale	Liste déroulante
Non renseignés dans la pochette familiale	Liste déroulante
Analyses biologiques	Titre
NFS, Numération plaquettaire, frottis	En cours Positive Négative
Coagulation	En cours Positive Négative
Dosages Facteur Willebrand	En cours Positive Négative
F XIII	En cours Positive Négative
Exploration plaquettaire	En cours Positive Négative
Consommation prothrombine, FVIII chromo	En cours Positive Négative
Granules denses plaquettaires appréciés par 2 méthodes différentes	En cours Positive Négative
Exploration de la fibrinolyse	En cours Positive Négative