

Réunion saisie file active  
maladies rares BaMaRa

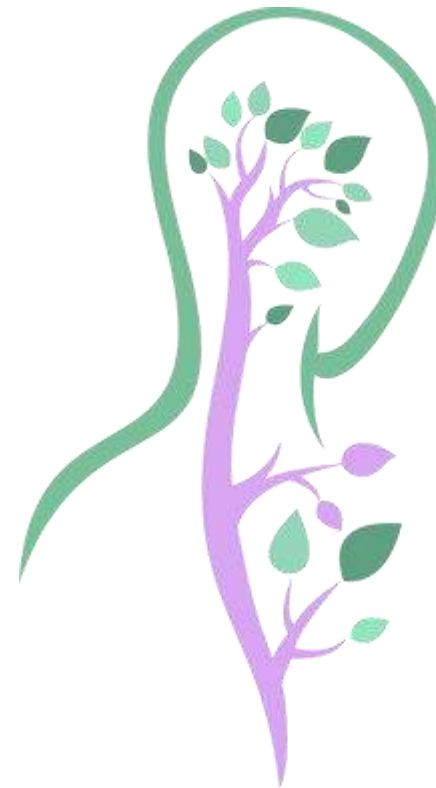
# C-MAVEM

*L'équipe du centre coordonnateur :*

*Pr Fabrice Parker, Pr Nozar Aghakhani, Dr Silvia Morar,*

*Dr Steven Knafo et Amélie Chabrier*

*Hôpital du Kremlin-Bicêtre, jeudi 25 Avril 2024*



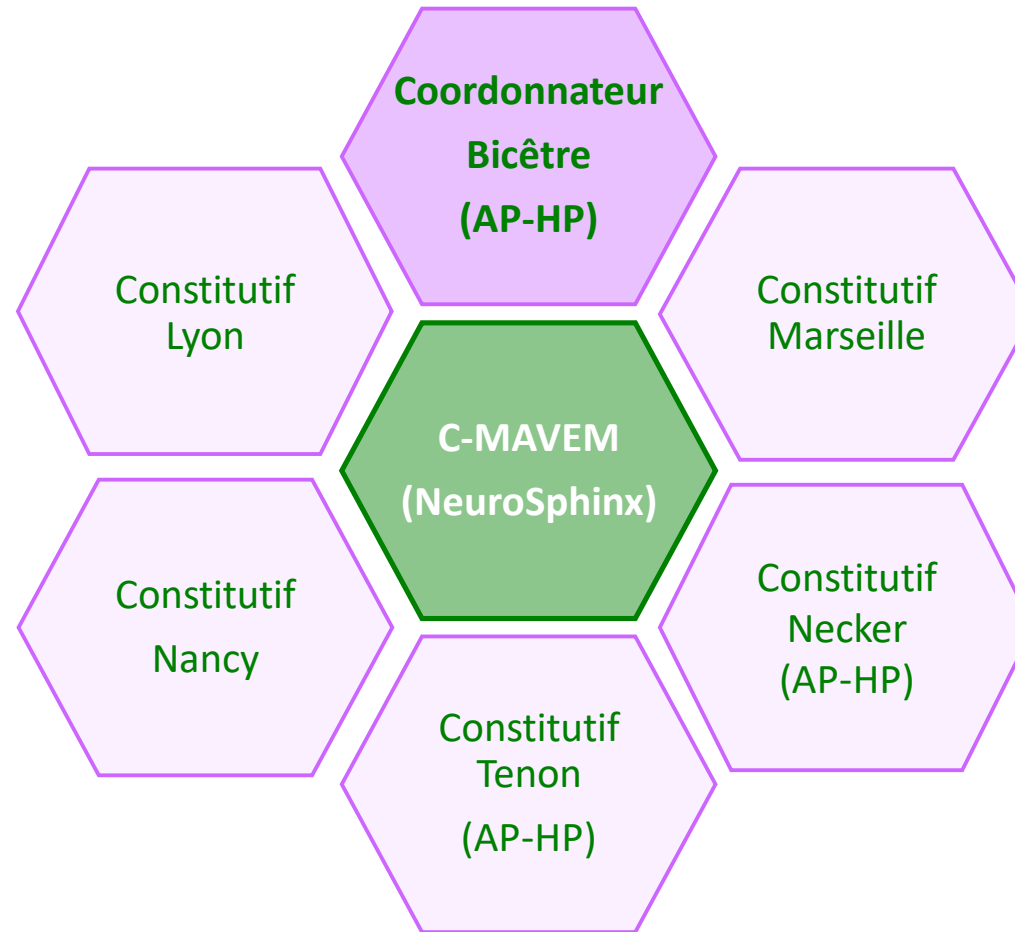
Centre de Référence Maladies Rares  
**C-MAVEM**

Chiari et  
malformations  
vertébrales et  
médullaires

Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)



**C-MAVEM** : **1** centre coordonnateur, **5** centres constitutifs et **28** centres de compétence

Contacts :

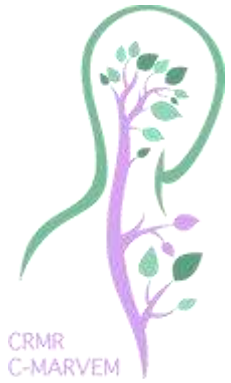
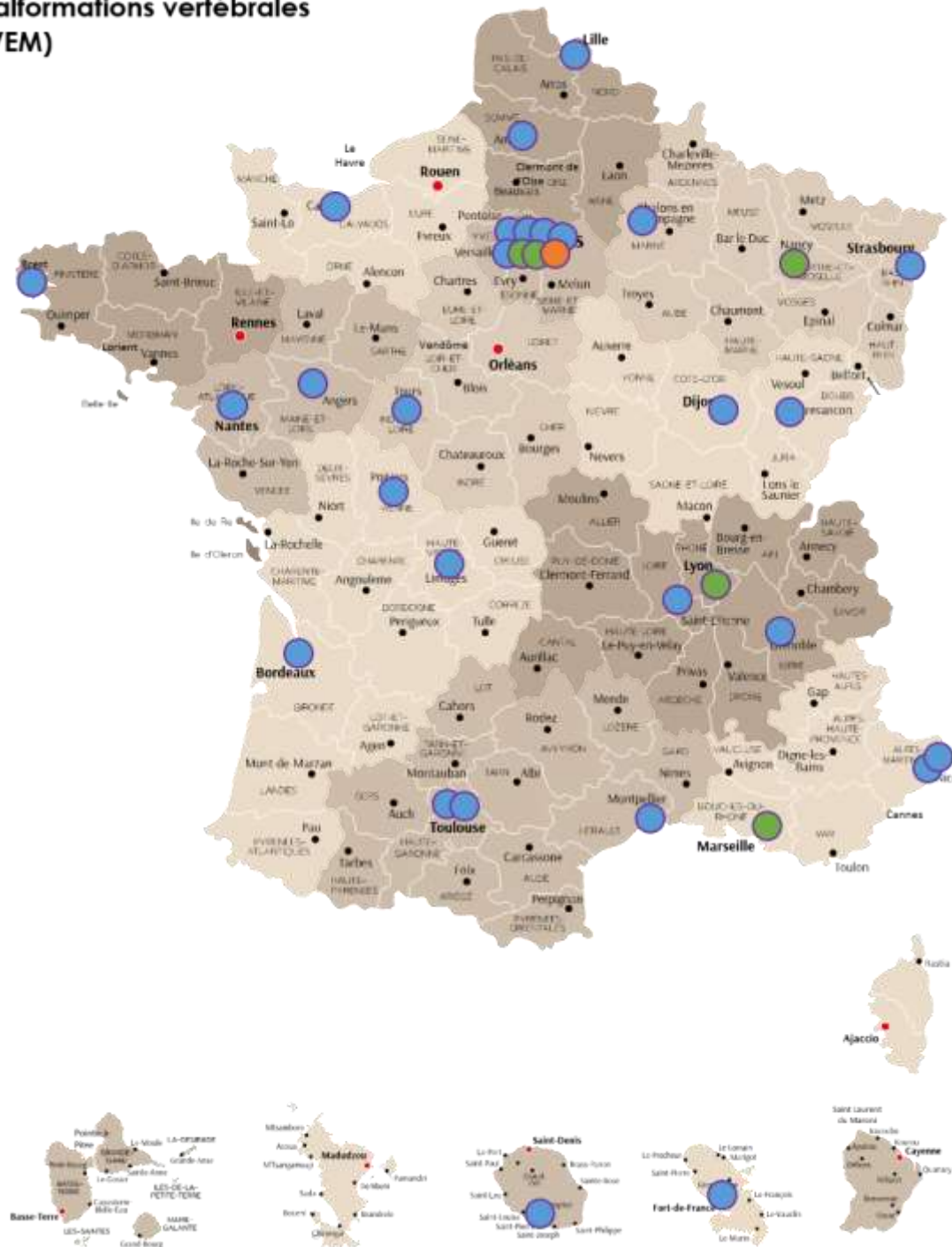
-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

**Nom du CRMR : Chiari et malformations vertébrales  
et médullaires rares (C-MAVEM)**

**Filière : NeuroSphinx**

- 1 Coordonnateur
- 5 Constitutifs
- 28 Compétences



CRMR  
C-MARVEM



NeuroSphinx  
FILIERE SANTE MALADIES RARES



## Les 34 centres C- MAVEM

<b>Fabrice PARKER</b>	Paris (Bicêtre, AP-HP)	<b>Walid FARAH</b>	Dijon
<b>Federico DI ROCCO</b>	Lyon (HCL)	<b>Emmanuel GAY</b>	Grenoble
<b>Alice FAURE</b>	Marseille (AP-HM)	<b>Anne BLANCHARD-DAUPHIN</b>	Lille
<b>Olivier KLEIN</b>	Nancy	<b>François CAIRE</b>	Limoges
<b>Syril JAMES</b>	Paris (Necker, AP-HP)	<b>Stéphanie PUGET</b>	Martinique
<b>Gérard AMARENCO</b>	Paris (Tenon, AP-HP)	<b>Thomas ROUJEAU</b>	Montpellier
<b>Cyrille CAPEL</b>	Amiens	<b>Marc LE FORT</b>	Nantes
<b>Matthieu DELION</b>	Angers	<b>Michel LONJON</b>	Nice (Pasteur)
<b>J.-Rodolphe VIGNES</b>	Bordeaux	<b>Nathalie CHIVORET</b>	Nice (Lenval)
<b>Benoît DE BILLY</b>	Besançon	<b>Thierry ALBERT</b>	Paris/Bobigny
<b>Romuald SEIZEUR</b>	Brest	<b>Nadine ATTAL</b>	Paris (A. Paré, AP-HP)
<b>Evelyne EMERY</b>	Caen	<b>Thierry FAILLOT</b>	Paris (Beaujon, AP-HP)

<b>Pierre DENYS</b>	Paris (R. Poincaré, AP-HP)
<b>Annabel PAYE- JAOUEN</b>	Paris (R. Debré, AP-HP)
<b>Philippe PAGE</b>	Poitiers
<b>M.-Laurence POLI-MÉROL</b>	Reims
<b>Sébastien FREPPEL</b>	Réunion
<b>Vincent GAUTHERON</b>	Saint-Etienne
<b>François PROUST</b>	Strasbourg
<b>Olivier ABBO</b>	Toulouse
<b>Olivier HAMEL</b>	Toulouse/Cornebarrieu
<b>Antoine LISTRAT</b>	Tours

# Missions des centres maladies rares

## Mission de prise en charge : BNDMR

- Les CRMR et CCMR doivent **impérativement** remplir la banque nationale de données maladies rares (BNDMR) :
  - 150 patients/an pour le CRMR coordonnateur,
  - 75 patients/an pour les CRMR constitutifs,
  - 25 patients/an pour les CCMR.
- La collecte des données s'effectue au cours de la prise en charge des patients vus dans les centres experts à travers le **dossier patient hospitalier (mode connecté)** ou directement via l'application **BaMaRa (mode autonome)**.
- Une aide de la filière NeuroSphinx et du CRMR coordonnateur est possible.

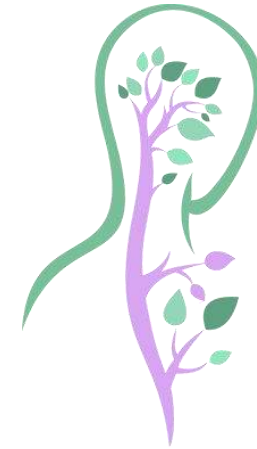
Contacts :

Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

Mme Kerdal Huin Marie-Annick [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

Rafik MANSOURI [rafik.mansouri@aphp.fr](mailto:rafik.mansouri@aphp.fr)

Anthony ALTHEY [anthony.althey@aphp.fr](mailto:anthony.althey@aphp.fr)



Centre de Référence Maladies Rares  
C-MAVEM

Chiari et  
malformations  
vertébrales et  
médullaires



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-Kerdal Huin Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# BNDMR Banque Nationale de données maladies rares



- Se connecter à <https://www.bndmr.fr/>
- Ouvrir guide des bonnes pratiques
- Ouvrir guide utilisateur
- S'inscrire en cliquant sur <https://bamara.bndmr.fr/>



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# POUR SAISIR OU COMPLETER UNE FICHE



- <https://bamara.bndmr.fr>
- Ajouter un nouveau patient choisir **partie violette**
- Rechercher un patient existant choisir **partie jaune**



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# IDENTITE DU PATIENT

Toutes les rubriques suivies d'un astérisque doivent être renseignées



### Création d'un nouveau patient ×

**Le patient est un fœtus \***  Oui  Non

**Nom de naissance \***  ⓘ  
Champ requis

**Nom d'usage**  ⓘ  
Nom invalide

**Prénom \***

**Date de naissance \***

**Sexe \***  Féminin  Masculin  Inconnu



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# DONNEES ADMINISTRATIVES

Toutes les rubriques suivies d'un astérisque doivent être renseignées



The screenshot shows a web application interface for entering administrative data for a patient. The browser address bar shows the URL: C-MAVEM [COO] PARKER (GHU SACLAY SITE KREMLIN BICETRE - 94275 LE KREMLIN BICETRE CEDEX). The user is identified as Marie-Annick HUIN. The form contains the following fields:

- Date de naissance \***: 02/04/1976
- Sexe \***: Radio buttons for Féminin, Masculin (selected), and Inconnu.
- Matricule de l'INS (Identifiant national de santé)**: Input field with placeholder text, and buttons for Clé INS.
- INS-C (source: DPI)**: Input field with placeholder text.
- IPP / NIP**: 8018030276
- Numéro de dossier du service**: Input field with placeholder text.
- Lieu de naissance \***: Dropdown menu with placeholder text.
- Lieu de résidence \***: Dropdown menu with placeholder text.
- Le patient est décédé**: Check box (unchecked).

At the bottom of the form, there are four buttons: Annuler (red), Sauvegarder (blue), Sauvegarder et quitter (blue), and Etape suivante (green).



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

Toutes les rubriques suivies d'un astérisque doivent être renseignées

C-MAVEM [COO] PARKER



**Site de rattachement du patient**

C-MAVEM [COO] PARKER



**Hors labellisation**



**Date d'inclusion dans le site MR \***

Date d'inclusion dans le site MR \*

aujourd'hui

**Médecin référent maladie rare \***

Médecin référent maladie rare \*



**Patient initialement adressé par \***

Patient initialement adressé par \*



✓ Créer la prise en charge

✕ Annuler

✓ Sauvegarder

↻ Sauvegarder et quitter

➔ Etape suivante

Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# ACTIVITE



Cliquer sur la croix + pour ajouter un nouveau passage du patient, nouvelle consultation, Hôpital de jour, examen, etc

06/09/2023 15/05/2024 +

**Date de l'activité \*** 15/05/2024 aujourd'hui

**Site pour lequel l'activité est déclarée \*** C-MAVEM [COO] PARKER

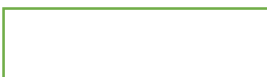
**Lieu de l'activité autre que GHU SACLAY SITE KREMLIN BICETRE - 94275 LE KREMLIN BICETRE CEDEX?**

**Contexte \*** Consultation x | v

**Objectif(s) \*** Suivi x | v

**Profession(s) de(s) intervenant(s) \*** Médecin x | v

**Intervenant(s)** SILVIA MORAR x | v



AX  
ARES

Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

La personne en charge de la saisie peut renseigner toutes les rubriques.



Centre de Référence Maladies Rares  
C-MAVEM

Chiari et  
malformations  
vertébrales et  
médullaires

Le codage pourra être fait dans un second temps par le médecin. Il lui suffira d'appeler la fiche déjà remplie et d'ajouter le code



NeuroSphinx  
FILIERE SANTE MALADIES RARES

Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

# CODAGE

orphanet

12<sup>e</sup> EUROPEAN CONFERENCE ON RARE DISEASES & ORPHAN PRODUCTS  
15 MAY - 16 MAY 2024

Connaissances sur les maladies rares et les médicaments orphelins

« Aucune maladie n'est trop rare pour ne pas mériter attention »

Accédez à nos Services

- Inventaire, classification et encyclopédie des maladies rares, avec les gènes associés
- Inventaire des médicaments orphelins
- Répertoire des associations et services aux patients
- Répertoire des professionnels et institutions
- Répertoire des centres experts
- Répertoire des laboratoires médicaux fournissant des tests diagnostiques
- Répertoire des projets de recherche en cours, essais cliniques, registres et biobanques
- Collection de rapports thématiques : les Cahiers d'Orphanet



Rechercher le code maladie rare sur site [www.orpha.net.fr](https://www.orpha.net/fr)



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)



Maladies rares

Accueil > Maladies rares > Recherche

## Rechercher une maladie rare

### Rechercher

Signes cliniques et  
symptômes

Classification

Gènes

Handicap

Encyclopédie

Orphanet Urgences

Information sur le  
dépistage néonatal

Orphanet guides

App RDK TM

Procédures Orphanet

Télécharger les données

Nom de maladie

\*

Chercher

(\*) Champ obligatoire

- Nom de maladie    OMIM    Nom de gène  
 Code ORPHA    CIM-10

Autre(s) option(s) de recherche ▼

Nom de maladie  OMIM  Nom de gène

Code ORPHA  CIM-10

Autre(s) option(s) de recherche ▼

1 Résultat(s)

**ORPHA:99858** (Sous-type d'une pathologie) [Syringomyélie idiopathique](#)

# CODAGE

## Codes Orphanet maladies rares C-MAVEM



Centre de Référence Maladies Rares  
C-MAVEM

Chiari et  
malformations  
vertébrales et  
médullaires

268882	Malformation d'Arnold Chiari type I
1136	Malformation d'Arnold Chiari type II
2285	invagination basilaire primitive
99856	SYRINGOMYELIE CONGENITALE FORAMINALE
370034	Syringomyélie familiale
99858	Syringomyélie idiopathique
99857	SYRINGOMYELIE SECONDAIRE
65250	KYSTES deTARLOV symptomatiques
93968	Méningocèle
268813	Myélocystocèle
93969	myelomeningocele
268832	Lipome associé à une dysraphie neurospinale
99971	Lipome atypique
268832	Lipome du cone
268835	lipomyéломéningocèle

823	Spina Bifida
268744	Spina Bifida kystique
268762	Spina bifida kystique cervical
268748	Spina bifida kystique complet
268758	Spina bifida kystique lombo-sacré
268752	Spina bifida kystique thoraco-lombo-sacré
268766	Spina bifida kystique cervico-thoracique
268861	Syndrome de la moelle attachée basse
3027	syndrome de régression caudale
3176	Syndrome de spina bifida-hypospadias
573278	Diastématomyélie
268832	Dysraphie neurospinale
1671	Malformation du cordon médullaire divisé type I
573253	Malformation du cordon médullaire divisé type II
1552	Syndrome de Currarino
2345	Syndrome de KLIPEL FEIL isolé



Contacts :

-Docteur Silvia MORAR [silvia.morar@aphp.fr](mailto:silvia.morar@aphp.fr)

-KERDAL HUIN Marie-Annick – TEC – [marie-annick.huin@aphp.fr](mailto:marie-annick.huin@aphp.fr)

Toute fiche incomplète comportera un point rouge

- **Action requise**

Il suffira de cliquer sur le crayon juste à côté afin d'ajouter les éléments manquants

[Sauvegarder](#) à chaque fin de page. Le logiciel se déconnecte après un laps de temps d'inactivité, vous perdriez alors les données déjà saisies

**ATTENTION**  
**Les fiches de l'année en cours doivent être saisies avant mars**  
**de l'année suivante.**

**Aucun rattrapage n'est possible à posteriori**

La file active 2024 doit être saisie avant mars 2025

**MERCI**  
**pour votre attention**

