

FILFOIE

**Filière de Santé Maladies Rares
Maladies Hépatiques Rares
de l'Adulte et de l'Enfant**

FILFOIE

INSTRUCTION N° DGOS/PF2/2013/ 306 du 29 juillet 2013

relative à la structuration des filières de santé maladies rares prévues par le plan national maladies rares 2011-2014

Objectifs Généraux

- **structurer la coordination des CRMR en mutualisant les moyens de coordination et d'animation;**
- **faciliter pour toutes les personnes atteintes de maladie rare et pour leur médecin traitant le repérage et l'orientation dans le système de prise en charge;**
- **renforcer la coordination de la prise en charge diagnostique, thérapeutique et médico-sociale;**
- **organiser la collecte des données cliniques à des fins de suivi et de recherche en assurant leur qualité;**
- **impulser et de coordonner les actions de recherche;**
- **regrouper les ressources et l'expertise au niveau national pour en accroître la visibilité au niveau international, notamment dans la perspective de faciliter leur intégration dans les futurs réseaux européens de référence.**



MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES ET DE LA SANTÉ

Direction générale de l'offre de soins

Le directeur général, Monsieur Jean Debeaupuis
Tél. 01 40 56 44 64
Fax : 01 40 56 60 66
jean.debeaupuis@sante.gouv.fr

DGOS/DPK/Merc n° 1253/14/D

Paris, le 24 JUIL. 2014

Monsieur le Professeur,

Vous avez déposé un dossier en réponse à l'appel à projets lancé par l'instruction N°DGOS/PF2/2013/306 du 29 juillet 2013 relative à la structuration des filières de santé maladies rares. Trente-deux dossiers ont été déposés.

J'ai le plaisir de vous informer que le groupe permanent réuni le 10 juillet dernier a rendu un avis favorable sur votre dossier. La filière de santé maladies rares « Maladies hépatiques rares de l'enfant et de l'adulte » (FILFOIE), dont vous serez l'animateur pour une période de quatre ans, est donc retenue.

Le Directeur Général
de l'Offre de Soins

Jean DEBEAUPUIS

NB: 23 Filières/32 demandes

Composition de FILFOIE



3 CENTRES DE RÉFÉRENCE

-Atrésies des voies biliaires de l'enfant (AP-HP, hôpital Bicêtre) (CRAVB)

-Maladies vasculaires du foie de l'adulte (AP-HP, hôpital Beaujon) (CRMVF)

-Maladies inflammatoires des voies biliaires (AP-HP, hôpital Saint-Antoine) (CRMIVB)

Composition de FILFOIE

28 CENTRES DE COMPÉTENCE

-CRAVB: 5

CHU Lille	CHU Lyon	CHU Marseille
CHU Rennes	CHU Toulouse	

-CRMVF: 23 (20 en commun avec CRMIVB)

CHU Amiens	CHU Angers	CHU Besançon
CHU Bordeaux	CHU Brest	CHU Caen
CHU Clermont Ferrand	CHU Dijon	CHU Grenoble
CHU Lille	CHU Limoges	CHU Marseille
CHU Montpellier	CHU Nancy	CHU Nice
CHU Orléans	CHU Poitiers	CHU Reims
CHU Rennes	CHU Rouen	CHU Strasbourg
CHU Toulouse	CHU Tours	

-CRMIVB : 20

CHU Amiens	CHU Angers	CHU Bordeaux
CHU Caen	CHU Clermont Ferrand	
CHU Dijon	CHU Grenoble	CHU Lille
CHU Limoges	CHU Marseille	CHU Montpellier
CHU Nancy	CHU Nice	CHU Orléans
CHU Poitiers	CHU Reims	CHU Rennes
CHU Rouen	CHU Strasbourg	CHU Toulouse



Composition de FILFOIE



5 CENTRES HOSPITALIERS ASSOCIÉS

- Hôpital Necker-Enfants Malades
- Hôpital Paul-Brousse
- Hôpital Cochin
- Hôpital Henri-Mondor
- Hôpital Jean-Verdier

Gouvernance de FILFOIE

Collégiale, Comité Directeur:

- **Composition: 16 membres**
 - animateur,
 - 3 représentants (dont le coordonnateur) de chacun des CRMR (incluant un membre du réseau de CC), (n=9)
 - un représentant des associations de patients de chacun des 3 CRMR, (n=3)
 - un représentant de Necker, Paul Brousse et Cochin, (n=3)
- **Réunions trimestrielles**

Programme de Travail pour l'Année 2015 (Points Essentiels)

- **Mise en place de l'organisation : comité de direction, secrétariat, recrutement des personnels**
- **Début d'actions « filière » : coordination de la transition enfants-adultes, réunion « filière » avec l'ensemble des structures (5 Novembre 2015), création du site internet...**
- **Mise à niveau des bases de données des CRMR, connexion avec la BNDMR (BaMaRa) et les autres centres de la Filière**
- **Mesure précise des files actives**
- **Début du projet COLPAC (RaDiCo)**

FILFOIE: Quel Champ de Maladies (?)

Champ couvert par la filière : Maladies hépatiques rares

- Maladies cholestatiques de l'enfant et de l'adulte :
 - Enfant : **AVB**, autres pathologies malformatives des VB (cholangiociliopathies...), anomalies de la sécrétion biliaire d'origine génétique, Alagille, cholangites sclérosantes...
 - Adultes : **CBP, CSP, formes génétiques rares de lithiase biliaire** et de cholestase gravidique, maladies cholestatiques de l'enfant parvenues ou révélées à l'âge adulte...
- Maladies vasculaires du foie de l'adulte et de l'enfant : **thromboses portales, Budd-Chiari, veinopathies portales oblitérantes, HNR**, tumeurs bénignes du foie, tumeurs vasculaires rares malignes...
- Hépatites autoimmunes de l'adulte et de l'enfant

File active estimée (grossièrement) à 10000

FILFOIE: Points Essentiels

- **« Challenge »: apporter une véritable valeur ajoutée sans perturber les actions des différentes structures ou organisations MR existantes.**
- **Participation des CC: demande de moyens pour recrutement d'ARC destinés à aider les structures sans personnels de recherche clinique MR.**