

| Axe | Actions                                    | Déroulé de l'action                               | Date d'échéance | Etat d'avancement 31/12 /2017 | Etat d'avancement prévisionnel en 2018 | Critères de réussite selon les indicateurs du plan d'actions  | Leviers   | Freins  | Actions correctives (le cas échéant) |
|-----|--|---|-----------------|-------------------------------|--|---|---|---|--------------------------------------|
|     | Action 1 : Mise en place de la BNDMR       | Codage ORPHA                                      | 30-juin-16      | Terminée                      | Terminée                               | Utilisation des codes ORPHA: nos propositions ont été validées quasi intégralement par Orphanet en juin 2017; le Gougerot-Sjögren primaire a été reconnu comme maladie rare et a donc obtenu un code ORPHA                              | Interopérabilité des SIH permettant en mode connecté une migration automatique des données du DPI   | Multiplicité des SIH au sein de la filière<br>Problématique des CCMR qui ne sont pas dans des CHU et qui devront pour la plupart fonctionner en mode autonome   |                                      |
|     |  | Liste des utilisateurs par centre                 | 31-déc-17       | Non commencé                  | En cours                               | Taux de CRMR formés à la BNDMR: non évaluable à ce jour   |   |   |                                      |
|     |  | Formation du chargé de mission                    | 31-déc-17       | Non commencé                  | Terminée                               | Taux de CCMR formés à la BNDMR: non évaluable à ce jour   |   |   |                                      |
|     |  | Déploiement BNDMR aux centres FAI <sup>2</sup> R  | 2018            | Non commencé                  | En cours                               | Nombre de patients renseignés à la BNDMR: non évaluable à ce jour   |   |   |                                      |
|     |  | Accompagnement des utilisateurs                   | 2018-2020       | Non commencé                  | En cours                               |   |   |   |                                      |
|     | Action 2 : Créer et/ou actualiser des PNDS | Lupus systémique (actualisation)                  | juin-16         | Terminée                      | Terminée                               | Nombre de nouveaux PNDS/an: 1 en 2017 (maladie de Still décalé en 2018)   | 1/ Coordination logistique des PNDS par la cheffe de projet qui est également médecin (connaissance des pathologies et des acteurs experts) et par une chargée de mission spécifique<br>2/ Méthode de travail acquise après réalisation de plusieurs PNDS, facilitant la réalisation des prochains PNDS, maîtrisée par la chargée de mission dédiée | Difficultés de trouver des rédacteurs ou relecteurs experts sans conflit d'intérêts dans le domaine. Il est prévu de lister l'ensemble des conflits d'intérêts de chaque intervenant, conformément aux exigences de la HAS. |                                      |
|     |  | Artérite à cellules géantes (création)            | déc-16          | Terminée                      | Terminée                               |   |   |   |                                      |
|     |  | Sclérodémie systémique (actualisation)            | oct-17          | Terminée                      | Terminée                               | Nombre de PNDS actualisés/an: 3 en 2017   |   |   |                                      |
|     |  | Arthrites juvéniles idiopathiques (actualisation) | sept-17         | Terminée                      | Terminée                               |   |   |   |                                      |
|     |  | Vascularites nécrosantes (actualisation)          | déc-17          | En cours                      | Retard                                 |   |   |   |                                      |
|     |  | Maladie de Still (création)                       | déc-17          | En cours                      | Retard                                 | Évaluation de la qualité du travail par questionnaire envoyé à un échantillon de 50 membres de la filière FAI <sup>2</sup> R tirés au sort (2017): seulement 7 réponses (sur 50) mais avec une satisfaction globale à 8,5/10 en moyenne |   |   |                                      |
|     |  | TRAPS   | juin-18         | En cours                      | En cours                               |   |   |   |                                      |
|     |  | Maladie de Takayasu                               | déc-18          | Non commencé                  | En cours                               | Nombre de PNDS de plus de 5 ans restant à actualiser/an: 0 à la fin 2017 (2 en cours)   |   |   |                                      |
|     |  | Uvéites   | déc-18          | En cours                      | En cours                               |   |   |   |                                      |
|     |  | Maladie de Behçet                                 | déc-18          | Non commencé                  | En cours                               |   |   |   |                                      |
|     |  | PFAPA   | juin-19         | Non commencé                  | En cours                               | Nombre de PNDS respectant les 30 critères de la « grille d'évaluation méthodologique de la qualité d'un PNDS » / nombre total de PNDS créés et/ou actualisés chaque année: 100%   |   |   |                                      |
|     |  | Interféronopathies                                | déc-19          | Non commencé                  | Non commencé                           |   |   |   |                                      |
|     |  | SAPL  | déc-19          | Non commencé                  | Non commencé                           |   |   |   |                                      |
|     |  | Maladie associée aux IgG4                         | déc-19          | Non commencé                  | Non commencé                           |   |   |   |                                      |

|   |  |   |           |              |          |   |  |   |   |
|---|--|---|-----------|--------------|----------|---|--|---|---|
| Axe 1 : Amélioration de la prise en charge globale des patients | Action 3 : Aider et orienter les patients en situation de handicap, leurs aidants et leurs soignants, pour mettre en place leur projet de vie (sociale, professionnelle) | Envoi et analyse d'un questionnaire aux patients                              | déc-16    | Terminée     | Terminée | Pourcentage de satisfaction au sein des patients de la filière: non évaluable à ce jour   | Implication des associations de patients tout au long du déroulé de cette action (relai pour les questionnaires destinés aux patients, sélection des documents existants, travail d'adaptation aux spécificités rencontrées dans la filière, diffusion...)<br>L'idée d'une réflexion commune sur l'accès aux assurances a été proposée par les associations de patients. |   | Afin de ne pas multiplier le nombre de documents sur les thèmes de l'insertion scolaire et professionnelle, nous avons choisi de repérer avec les associations de patients les documents traitant de ces sujets existants déjà et de les adapter aux spécificités des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares identifiées à l'aide des questionnaires patients. Pour exemple, un accord a été conclu avec l'Association Francois Aupetit qui a déjà réalisé un grand nombre de documents divers (dépliant, livrets, vidéos...) sur ces thèmes et qui nous a autorisé à les réutiliser en les adaptant.<br>Parallèlement, en 2017, nous avons participé au groupe de travail coordonné par Maladies Rares Infos Service et regroupant toutes les FSMR, visant entre autres à produire une infographie concernant différents domaines de la vie quotidienne du patient atteint de maladie rare, dont le parcours scolaire et professionnel.<br>Après concertation avec nos associations de patients, nous avons choisi de ne pas poursuivre l'action propre à FAI²R afin de ne pas faire doublon avec le travail commun des FSMR et de MRIS. |
|   |  | Identification des "situations type" fréquemment rencontrées par les patients | déc-16    | Terminée     | Terminée |   |  |   |   |
|   |  | Mise en place d'un groupe de travail pour chaque situation type               | mars-17   | Supprimé     | Supprimé |   |  |   |   |
|   |  | Rédaction des fiches parcours-type  | déc-17    | Supprimé     | Supprimé | Pourcentage de satisfaction au sein des soignants de la filière: non évaluable à ce jour  |  |   |   |
|   |  | Identification de documents existants répondant aux situations types          | sept-17   | Terminée     | Terminée |   |  |   |   |
|   |  | Adaptation de ces documents aux patients de la filière                        | sept-18   | Non commencé | Supprimé |   |  |   |   |
|   |  | Réflexion sur l'accès aux assurances  | 2018-2019 | Non commencé | En cours |   |  |   |   |
|   | Action 4 : Faciliter les demandes d'avis et les réunions de concertation pluridisciplinaires pour les pathologies ne relevant pas d'un CRMR                              | Choix du prestataire et achat du système                                      | 2017      | Terminée     | Terminée | Nombre moyen de dossiers traités à chaque RCP: 2,67   | - Participation de tous les CRMR<br>- Fréquence des RCP (1/semaine)<br>- Traçabilité avec production d'un compte-rendu   | - Favoriser l'utilisation des RCP par les membres de la filière |   |
|   |  |   |           |              |          | Nombre de médecins de la filière utilisant la messagerie sécurisée de Santé: non évaluable à ce jour  |  |   |   |
|   |  |   |           |              |          | Nombre de dossiers refusés/décalés par manque de « place disponible »: 2/48   |  |   |   |
|   |  | Mise en place des RCP   | oct-17    | Terminée     | Terminée | Pourcentage de dossiers provenant d'Outre-Mer: 2/48<br>Pourcentage respectifs des dossiers provenant de CRMR/CCMR: 12 dossiers CRMR/36 dossiers CCMR<br>Questionnaire de satisfaction visant à adapter les modalités des RCP annuel (23 médecins ayant présenté un dossier): pour les questions posées (satisfaction organisation, outil, réponse obtenue), la grande majorité se disent "plutôt satisfaits" ou "très satisfaits" |  |   |   |

|  |   |                       |                  |              |   |  |   |  |
|--|---|-----------------------|------------------|--------------|---|--|---|--|
| Action 5 : Créer, mutualiser et diffuser les programmes ETP  | Rédaction et réalisation de l'outil "Corticoquizz"  | mars-17               | Retard important | Terminée     | Satisfaction des membres de la filière ayant participé à la journée annuelle ETP: sur 7 réponses (/16), tous les participants sont totalement ou en partie satisfaits | 1/ Le fait de partager et de mettre en commun des informations sur l'ETP devrait permettre une meilleure circulation des programmes et des outils afin d'améliorer l'offre en ETP pour les patients (ce qui apparaît d'ailleurs comme un souhait des associations de patients dans l'évaluation de leur satisfaction sur la couverture ETP)<br>2/ Utilisation d'un outil visioconférence pour réaliser de l'ETP connectée afin qu'un patient, où qu'il réside en France (métropolitaine ou non), puisse avoir accès à un programme ETP adapté à sa pathologie. | Bien que l'éducation thérapeutique soit reconnue comme faisant partie du parcours de soin, tous les CRMR n'ont pas du personnel dédié pour cela. La mise en place d'un programme d'ETP est long et repose sur la disponibilité (ou la création) d'outil thématique dédié. |  |
|  | Diffusion de "Corticoquizz"   | à partir de mars 2017 | Non commencé     | Non commencé | Satisfaction des associations de patients concernant l'offre ETP: 6/11 réponses obtenus, note moyenne de 2,6/5  |  |   |  |
|  | Conception de la mallette ETP transversale  | déc-17                | Retard           | Retard       | Nombre d'échanges de programmes/outils entre centres de la filière: 18  |  |   |  |
|  | Diffusion de la mallette ETP transversale   | à partir de 2018      | Non commencé     | Non commencé | Nombre d'équipes formées au "Corticoquizz": non évaluable à ce jour   |  |   |  |
|  | Mise en place d'ETP connectée   | 2018-2019             | Non commencé     | En cours     | Nombre d'équipes formées à la mallette ETP transversale: non évaluable à ce jour  |  |   |  |
| Action 5' : Créer, mutualiser et diffuser les programmes ETP (dans le cadre du groupe inter-filière) | Cartographie des programmes et outils dans chaque filière   | mars-17               | Terminée         | Terminée     | Satisfaction des 23 filières quant à l'annuaire des programmes et outils ETP: nombreux mails de filières satisfaites de cette action                                  |  |   |  |
|  | Réalisation et publication de l'annuaire  | juin-17               | Terminée         | Terminée     |   |  |   |  |
|  | Informations et organisation des échanges de programmes/évaluation des programmes                                       | à partir de 2017      | Non commencé     | Non commencé |   |  |   |  |
|  | Création d'un groupe de travail ETP et Transition (en lien avec le groupe de travail Transition piloté par Neurosphinx) | à partir de juin 2018 | Non commencé     | En cours     | Nombre d'échanges de programmes/outils entre filières: non évaluable à ce jour  |  |   |  |
| Action 6 : Développer la transition enfant/adulte  | Participation au groupe inter-filière (piloté par Neurosphinx)  | à partir de 2016      | En cours         | En cours     | Nombre de binômes de médecins enfant-adulte renseignés dans l'annuaire pour la transition: 82   |  |   |  |
|  | Diffusion de la check-list pour la transition des maladies auto-inflammatoires  | juin-17               | Non commencé     | Retard       | Satisfaction des patients après processus de transition et rétroaction pour améliorer le processus: non évaluable à ce jour   |  |   |  |
|  | Optimisation des outils ETP pour la transition  | juin-17               | Non commencé     | Retard       | Satisfaction des pédiatres et médecins d'adulte utilisant la check-list: non évaluable à ce jour  |  |   |  |
|  | Groupe inter-filières ETP et Transition   | à partir de juin 2018 | Non commencé     | En cours     |   |  |   |  |

|                   |   |  |                  |              |              |  |  |   |   |
|-------------------|---|--|------------------|--------------|--------------|--|--|---|---|
|                   | Action 7 : Faciliter l'évaluation de la qualité de vie des patients de la filière | Développement de l'outil informatique                                  | déc-16           | Terminée     | Terminée     | Pourcentage de centres recueillant les données de qualité de vie: non évaluable à ce jour  | Utilisation d'outils de plus en plus répandus (smartphones et tablettes personnels des patients) | Généraliser cette pratique dans tous les centres de la filière, auprès du plus grand nombre de patients |   |
|                   |   | Déploiement dans les centres   | juin-17          | Retard       | Retard       | Pourcentage de la file active dans chaque pathologie pour laquelle ces données sont recueillies: non évaluable à ce jour                                 |  |   |   |
|                   |   | Etude sur l'acceptabilité et la persistance d'utilisation de l'outil   | sept-19          | Non commencé | En cours     | Questionnaires à destination des médecins évaluant l'influence des données de qualité de vie sur leurs décisions thérapeutiques: non évaluable à ce jour |  |   |   |
| Axe 2 : Recherche | Action 1 : Coordination de la recherche   | Mise à jour de l'annuaire des essais thérapeutiques                    | Tous les 2 mois  | Terminée     | Terminée     | Satisfaction des membres de la filière quant à l'annuaire des essais thérapeutiques (2017): 3/50 réponses obtenues... Satisfaction à 4,3/5               | Collaboration avec le réseau F-CRIN CRI-IMIDIATE   | Mettre en lien les équipes de recherche clinique et les équipes de recherche fondamentale               | Le déroulé de l'action 2 concernant le chargé de mission en lien avec F-CRIN a été basculé en 2017 comme déroulé de l'action 1. |
|                   |   | Choix d'un prestataire pour l'appli smartphone                         | juin-17          | Terminée     | Terminée     | Nombre de visites sur l'application: non évaluable à ce jour   |  |   |   |
|                   |   | Conception de l'application  | juin-18          | En cours     | En cours     | Nombre de patients inclus dans des essais thérapeutiques: non évalué   |  |   |   |
|                   |   | Mise en ligne de l'application   | déc-18           | Non commencé | Non commencé | Nombre de PHRC financés où FAI <sup>2</sup> R est partenaire: 12   |  |   |   |
|                   |   | Partenariat avec F-CRIN pour repérage et diffusion des appels à projet | à partir de 2017 | En cours     | En cours     | Points SIGAPS: non évaluable à ce jour   |  |   |   |
|                   |   | Journée Recherche annuelle   | à partir de 2018 | Non commencé | Terminée     | Points SIGREC: non évaluable à ce jour   |  |   |   |
|                   |   | Mise à jour annuelle des bases de données des CRMR                     | 2017             | Terminée     | Terminée     | Satisfaction des CRMR et CCMR quant à l'aide apportée par le chargé de mission: non évaluable à ce jour  |  |   |   |
|                   | Action 2 : Bases de données   | Formation et aide à Pedolup  | déc-17           | Terminée     | Terminée     | Nombre de nouvelles BDD auxquelles participent les CRMR de FAI <sup>2</sup> R: non évaluable à ce jour   |  | Participation des CCMR aux BDD  |   |
|                   |   | Formation et aide à RadicoStill  | déc-18           | Non commencé | En cours     | Pourcentage des BDD ayant une charte de fonctionnement et un conseil scientifique: non évaluable à ce jour   |  |   |   |
|                   |   | Aide méthodologique pour projet d'exploitation des BDD                 | à partir de 2017 | En cours     | En cours     |  |  |   |   |
|                   |   | Repérage et diffusion des appels à projet                              | à partir de 2017 | Supprimé     | Supprimé     | Nombre de centres formés à PedOLup: 27   |  |   |   |

|  |  |   |                                 |              |  |   |  |                                 |  |
|--|--|---|---------------------------------|--------------|--|---|--|---------------------------------|--|
| Axe 3 : Formation/Information  | Action 1 : Information des patients                      | Réalisation de 4 web-conférences annuelles  | 2017, renouvelable chaque année | Terminée     | En cours   | Nombre de conférences réalisées chaque année: 4, augmentées à 6 pour 2018                 | Participation des associations de patients pour décider des thèmes à aborder dans les web-conférences et pour l'animation en binôme avec un expert médical | Renouveler l'offre chaque année |  |
|  |  |   |                                 |              |  | Nombre de connections en direct pour chaque conférence: 52                                |  |                                 |  |
|  |  | Réalisation de 4 à 6 tutoriels annuels  | 2017                            | Terminée     | En cours   | Nombre de téléchargements des conférences mises en ligne: 594                             |  |                                 |  |
|  |  |   |                                 |              | Nombre de tutoriels réalisés chaque année: 4 en 2016                                       |   |  |                                 |  |
|  | Edition d'un fascicule "en 100 questions" annuel         | 2017  | Terminée                        | En cours     | Nombre de téléchargements des tutoriels mis en ligne: 1074 en moyenne                      |   |  |                                 |  |
| Action 2 : Réaliser un programme de web-conférences destiné aux patients | Réalisation de 12 web-conférences annuelles              | 2017, renouvelable chaque année   | Terminée                        | En cours     | Nombre de conférences réalisées chaque année: 12 réalisées en 2017, 12 programmées en 2018 | Nombre de téléchargements pour chaque conférence: 451                                     | Impliquer l'ensemble des sociétés savantes partenaires de la filière FAIR pour constituer les programmes des conférences pour les 3 années à venir         |                                 |  |
| Axe 4 : Europe et international  | Action 1 : Réseaux européens maladies rares ou complexes | Participation aux réseaux RITA et ReCONNET  | à partir de mars 2017           | En cours     | En cours   | Nombre de CRMR inclus dans ces réseaux: 6 des 7 CRMR (avant labellisation de 2017)        | Expérience en ETP de la Filière, proposée au réseau Reconnet   |                                 |  |
|  |  | Pilotage du projet européen ETP au sein de Reconnet                                       | à partir de 2018                | Non commencé | En cours   | Nombre de coordonnateurs de CRMR inclus dans les conseils scientifiques de ces réseaux: 1 |  |                                 |  |
|  |  | Réalisation et envoi d'un questionnaire sur les besoins en ETP au sein du réseau Reconnet | à partir d'avril 2018           | Non commencé | En cours   |   |  |                                 |  |

## Légende

|  |   |                       |
|--|---|-----------------------|
|  | Action terminée   | Critère atteint       |
|  | Action en cours de réalisation (conformément au calendrier prévisionnel)  | Critère non atteint   |
|  | Action en cours avec retard identifié (dans le déroulement d'au moins une phase par rapport au calendrier prévisionnel) | Critère non évaluable |
|  | Retard important  | Critère non évalué    |
|  | Action non commencée  |                       |
|  | Action supprimée  |                       |
|  | Nouvelle action 2018  |                       |

filère de santé  
maladies rares

