

# Resp!Rare

Centre de référence  
des maladies respiratoires rares

22 mars 2010 - 2<sup>e</sup> journée annuelle

**Bienvenue !**

# Organisation de la journée

---

## Remerciements

- Le comité d'organisation
- Les laboratoires Abbott, GSK, Matmed, Novartis
- Et tous les intervenants et participants

## Quelques informations pratiques

- Diaporamas des présentations sur le site **RespiRare**
- Document « **Commentaires et Suggestions** »  
à remplir et à déposer à l'accueil

# Les points marquants de l'année

---

## Les équipes des centres de compétences

- Grande adhésion au programme **RespiRare**
- Implication et investissement dans les 4 groupes de pathologies
- Très bon accueil de l'équipe de coordination

## L'équipe de coordination

Malika Mahloul  
Pauline Touche  
Adrien Priouzeau

Delphine Michon  
Marie Ehret  
Jean-François Vibert

Alexandra Blondel  
Charline Toussaint

Enthousiasme

Dynamisme

Excellence

Solidarité

Curiosité

Professionalisme

Motivation

# Les points marquants de l'année

---

## Les patients et la filière de soins

- Augmentation du nombre des patients inclus, grâce à la montée en puissance de l'utilisation des outils informatiques
- Participation progressive des équipes médicales composant les centres de compétences
- Implication accrue des équipes para-médicales
- Intégration des associations de patients

## Les associations de patients

- Création de l'association « Respirer c'est Grandir »
- Association DCP (Dyskinésie Ciliaire Primitive)
- Participation des associations :
  - AFM, VLM, ANTADIR, ADEP
  - AICM (Association Agir et Informer contre la Mucoviscidose)
  - « Belleherbe »

# Les points marquants de l'année

---

## Les moyens

- Recrutement complémentaire de 2 coordonnateurs de recherche clinique (budgets de recherche)
- Recrutement de personnels pour aider l'inclusion des patients dans quelques centres de compétences
- Amélioration des logiciels et formation à leur utilisation
- Actualisation du site [www. RespiRare.fr](http://www.RespiRare.fr)

## Les actions/projets en développement

- Animation des groupes de travail (3 réunions par an)
- Rédaction d'abstracts et articles
- Élaboration de PHRC et programmes de recherche
- Établissement de collaborations avec les équipes adultes
- Contacts Européens (Orphanet)

# Les points marquants de l'année

---

## L'auto évaluation

### Les 6 critères et leur cotation

- Le centre définit les bonnes pratiques de prise en charge des pathologies **B**
- Le centre assure une activité de recours pour la prise en charge personnalisée des patients **B**
- Le centre initie et coordonne des recherches sur les pathologies **A**
- Le centre participe à la surveillance épidémiologique **B**
- Le centre structure une filière de prise en charge des maladies **B**
- Le centre anime la filière de prise en charge des maladies **B**

# Les points marquants de l'année

---

## L'auto évaluation

### Les difficultés rencontrées par le centre pour la conduite de ses missions

- La lourdeur de la mission, en raison de l'absence de registre pour les différentes pathologies, de recommandation pour le diagnostic et la prise en charge, d'organisation nationale
- L'absence de système d'information
- L'absence de moyen en personnel pour les centres de compétences
- L'importance de la charge administrative
- L'insuffisance des budgets

# Les points marquants de l'année

---

## L'auto évaluation

### Les objectifs d'amélioration : Actions proposées et indicateurs d'évaluation

- Élaboration de recommandation pour le diagnostic et la prise en charge, de **documents supports** pour l'annonce du diagnostic
- Utilisation des **outils e-maladies rares** pour le recueil des données épidémiologiques
- Collaboration accrue avec les **associations de patients** ; utilisation d'un questionnaire de satisfaction
- Développement des liens avec les **équipes d'adultes**
- Amélioration de la **visibilité du centre** et des relations avec les différents acteurs médicaux, sociaux, institutionnels ...
- Développement des **collaborations internationales**



# Le plan d'action pour les mois à venir

---

- Implication des groupes de travail pour la rédaction de recommandation et l'harmonisation des pratiques
- Évolution du système d'information avec la mise en place d'un dossier unique *e-RespiRare*
- Ré-organisation des activités de l'équipe de coordination et de ses interactions avec les centres de compétences
- Exploitation des données cliniques incluses dans les logiciels (requêtes) pour les mémoires de DES, DIU, abstracts, articles, protocoles de recherche clinique ...
- Création de banques biologiques
- Mise en place de réunions annuelles avec les associations de patients
- Développement des liens européens (Orphanet)

# Le plan Maladies Rares 2

---

- **Redéfinition des contours des centres de référence**
- **Identification de 20 à 30 filières (d'organe), incluant centres de référence, de compétences et laboratoires associés**
- **Redistribution des budgets pour optimiser le fonctionnement des filières (incluant les centres de compétences)**
- **Décision attendue fin 2010**
  - **Incertitude sur les modalités du processus d'évaluation prévu en 2011**