

# MARFAN - Cohorte de patients présentant un syndrome de Marfan ou apparenté : facteurs prédictifs de la dissection aortique

Responsable(s) :Jondeau Guillaume, CENTRE DE REFERENCE SYNDROME DE MARFAN ET APPARENTES INSERM U 698 INSERM U 793 AP-HP

Date de modification : 17/07/2013 | Version : 1 | ID : 60099

## Général

### Identification

Nom détaillé Cohorte de patients présentant un syndrome de Marfan ou apparenté : facteurs prédictifs de la dissection aortique

Sigle ou acronyme MARFAN

Numéro d'enregistrement (ID-RCB ou EUDRACT, CNIL, CPP, etc.) Accord CNIL : 26/10/2007

### Thématiques générales

Domaine médical Cardiologie

Déterminants de santé Génétique  
Mode de vie et comportements  
Travail

Autres, précisions syndrome de Marfan ou apparenté

Mots-clés dissection aortique, chirurgie, valve mitrale, cristallin, orthopédie, événements de santé

### Responsable(s) scientifique(s)

Nom du responsable Jondeau

Prénom Guillaume

Téléphone + 33 (0)1 40 25 68 11

Email guillaume.jondeau@bch.aphp.fr

Laboratoire CENTRE DE REFERENCE SYNDROME DE MARFAN ET APPARENTES  
INSERM U 698  
INSERM U 793 AP-HP

Organisme INSERM

## Collaborations

Participation à des projets, des réseaux, des consortiums Oui

Précisions Inclusion dans un projet européen : FIGHTING ANEURYSMAL DISEASE FP-7-200647

## Financements

Financements Publique

Précisions GIS MALADIES RARES, SOCIETE FRANÇAISE DE CARDIOLOGIE/ FEDERATION FRANÇAISE DE CARDIOLOGIE DHOS DANS LE CADRE DU FINANCEMENT DU CENTRE DE REFERENCE

## Gouvernance de la base de données

Organisation(s) responsable(s) ou promoteur INSERM - Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale

Statut de l'organisation Secteur Public

## Contact(s) supplémentaire(s)

## Caractéristiques

### Type de base de données

Type de base de données Bases de données issues d'enquêtes

Base de données issues d'enquêtes, précisions Etudes de cohortes

Origine du recrutement des participants Via une sélection de services ou établissements de santé

Le recrutement dans la base de données s'effectue dans le cadre d'une étude interventionnelle Non

Informations complémentaires concernant la constitution de l'échantillon Mode d'inclusion des individus : Prospectif  
Autres organismes actifs dans la constitution de la cohorte : CHU, CENTRES DE COMPETENCE SYNDROME DE MARFAN ET APPARENTES  
Date de fin des inclusions indéterminés

## Objectif de la base de données

|                      |  |
|----------------------|--|
| Objectif principal   | <p>Objectif général : Apprécier les facteurs prédictifs de la dissection aortique dans une population de patients présentant un syndrome de Marfan afin de déterminer les paramètres permettant de porter l'indication opératoire aortique, aujourd'hui mal définie</p> <p>Objectifs secondaires :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Décrire une population moderne de patients présentant un syndrome de Marfan</li><li>- Étudier la variabilité intra-familiale</li><li>- Étudier l'importance du sexe, le bénéfice du traitement, l'évolution de la prise en charge avec le temps</li><li>- Étudier les facteurs de dilatation aortique</li></ul> |
| Critères d'inclusion | Adulte consultant dans le cadre d'une consultation spécialisée pour le syndrome de Marfan et apparentés  |

## Type de population

|                              |  |
|------------------------------|--|
| Age                          | Adulte (19 à 24 ans)<br>Adulte (25 à 44 ans)<br>Adulte (45 à 64 ans)         |
| Population concernée         | Sujets malades   |
| Sexe                         | Masculin<br>Féminin  |
| Champ géographique           | National   |
| Détail du champ géographique | Cohorte multicentrique (7 centres) française et proche Allemagne et Belgique |

## Collecte

### Dates

Année du premier recueil 10/1996

## Taille de la base de données

Taille de la base de données (en nombre d'individus) [500-1000[ individus

Détail du nombre d'individus 827

## Données

|                                   |  |
|-----------------------------------|--|
| Activité de la base               | Collecte des données terminée  |
| Type de données recueillies       | Données paracliniques<br>Données biologiques   |
| Données paracliniques, précisions | Imagerie   |
| Données biologiques, précisions   | Type de prélèvements réalisés : Tubes supplémentaires pour l'étude à l'occasion de prélèvements faits dans le cadre des soins. |
| Existence d'une biothèque         | Oui  |
| Contenu de la biothèque           | Sérum<br>Plasma<br>ADN   |
| Détail des éléments conservés     | Sérothèque,Plasmathèque, DNATHèque   |
| Paramètres de santé étudiés       | Evénements de santé/morbidité<br>Evénements de santé/mortalité   |

## Modalités

|  |   |
|--|---|
| Mode de recueil des données                  | Entretiens : Saisie directe Examens cliniques : Saisie directe Examens biologiques : Etape manuscrite (Saisie manuelle)   |
| Procédures qualité utilisées                 | Présence d'une requête de cohérence : Après la saisie des données informatiques Gestion des données manquantes par retour au dossier source Relance des sujets pour réaliser les visites de suivi Les patients sont informés de l'utilisation de leur données (Ecrit) |
| Suivi des participants                       | Oui   |
| Détail du suivi                              | (Durée indéterminée)  |
| Appariement avec des sources administratives | Non   |

## Valorisation et accès

### Valorisation et accès

|                       |   |
|-----------------------|---|
| Lien vers le document | <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24254191">http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24254191</a> |
| Lien vers le document | <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24254191">http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24254191</a> |
| Lien vers le document | <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24008997">http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24008997</a> |

Lien vers le document <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23810486>

Lien vers le document <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23506379>

Lien vers le document <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22440060>

Lien vers le document <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22424326>

Lien vers le document <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22772371>

## Accès

|  |   |
|--|---|
| Charte d'accès aux données (convention de mise à disposition, format de données et délais de mise à disposition) | Utilisation possible des données par des équipes académiques<br>Condition d'accès contractuelles Utilisation possible des données par des industriels : à déterminer<br>Condition d'accès a voir au cas par cas |
|--|---|

|                            |                                       |
|----------------------------|---------------------------------------|
| Accès aux données agrégées | Accès restreint sur projet spécifique |
|----------------------------|---------------------------------------|

|                                 |                                       |
|---------------------------------|---------------------------------------|
| Accès aux données individuelles | Accès restreint sur projet spécifique |
|---------------------------------|---------------------------------------|