

DEFI-ALPHA - Cohorte d'enfants atteints de déficit en alpha 1 antitrypsine

Responsable(s) :Lachaux Alain, Service d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition,
RUIZ Mathias, Service d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition,

Date de modification : 17/02/2020 | Version : 3 | ID : 60120

Général

Identification

Nom détaillé Cohorte d'enfants atteints de déficit en alpha 1 antitrypsine

Sigle ou acronyme DEFI-ALPHA

Numéro d'enregistrement (ID-RCB ou EUDRACT, CNIL, CPP, etc.) CCTIRS n°10.181 (08/04/2010), CNIL n°910279 (DR-2010-328, 29/10/2010)

Thématiques générales

Domaine médical Gastro-entérologie et hépatologie

Déterminants de santé Génétique

Mots-clés survenue complications, échographie/échodoppler, fibroscan, test de fibrose, endoscopie et vidéocapsule de l'œsophage, plaquettes, transaminases et gamma GT, événements de santé, facteurs, transplantation hépatique

Responsable(s) scientifique(s)

Nom du responsable Lachaux

Prénom Alain

Adresse HOPITAL FEMME-MERE-ENFANT du CHU de LYON, 59, BD PINEL, 69677 BRON

Email alain.lachaux@chu-lyon.fr

Laboratoire Service d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition,

Organisme HCL - HOPITAL FEMME-MERE-ENFANTDE LYON

Nom du responsable RUIZ

Prénom Mathias

| | |
|-------------|---|
| Adresse | HOPITAL FEMME-MERE-ENFANT du CHU de LYON, 59, BD PINEL, 69677 BRON |
| Email | mathias.ruiz@chu-lyon.fr |
| Laboratoire | Service d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition, |
| Organisme | HCL - HOPITAL FEMME-MERE-ENFANTDE LYON |

Collaborations

| | |
|---|---|
| Participation à des projets, des réseaux, des consortiums | Oui |
| Précisions | Implication dans un réseau de cohorte : à envisager avec les cohortes européennes "enfant" et françaises "adultes". |
| Autres | Autres cohortes apparentées : cohorte d'adultes |

Financements

| | |
|--------------|------------------------|
| Financements | Mixte |
| Précisions | Laboratoires LFB, PHRC |

Gouvernance de la base de données

| | |
|---|-----------------------|
| Organisation(s) responsable(s) ou promoteur | CHU Lyon (L. Restier) |
| Statut de l'organisation | Secteur Public |

Contact(s) supplémentaire(s)

| | |
|----------------|---|
| Nom du contact | MIRON RESTIER |
| Prénom | LIOARA |
| Adresse | HOPITAL FEMME-MERE-ENFANT du CHU de LYON, 59, BD PINEL, 69677 BRON |
| Téléphone | 04 27 85 60 20 |
| Email | lioara.restier@chu-lyon.fr |
| Laboratoire | Service d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition, |
| Organisme | HCL - HOPITAL FEMME-MERE-ENFANTDE LYON |

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 | Rétrospectif Autres organismes actifs dans la constitution de la cohorte : CHU et CHG, association de parents (association ADAAT ALPHA 1 France, association française des patients et familles de patients atteints de déficit en alpha 1 anti trypsine) |

Objectif de la base de données

| | |
|--------------------|---|
| Objectif principal | <p>Objectif général : Rechercher les facteurs pronostiques hépatiques chez les enfants atteints de DA1AT. Les facteurs à étudier sont la survenue de complications : hypertension portale et complications, insuffisance hépatique sévère, transplantation hépatique, survenue d'anomalies à l'EFR.</p> <p>Objectifs secondaires :</p> <ul style="list-style-type: none">- Organiser un suivi actif homogénéisé de la cohorte.- Assurer l'enregistrement des nouveaux cas.- Constituer un réseau de référence pour homogénéiser les prises en charge. |
|--------------------|---|

| | |
|----------------------|--|
| Critères d'inclusion | Enfants nés après 1989, atteints de DA1AT, quelque soit le phénotype. le DA1AT est défini par un dosage d'alpha 1 anti trypsine inférieur à 0,8 g/l, et de type ZZ ou SZ MZ, MS, SS, repérés par les centres participants (suivis dans les services, ou repérés par les services de néonatalogie correspondants, par les enquêtes familiales, les associations de patients, les laboratoires de dosage de secteur géographique des services participants). |
|----------------------|--|

Type de population

| | |
|--|--|
| Age | Petite enfance (2 à 5 ans) Enfance (6 à 13 ans) Adolescence (13 à 18 ans) |
| Population concernée | Sujets malades |
| Pathologie | XI - Maladies de l'appareil digestif |
| Sexe | Masculin Féminin |
| Champ géographique | National |
| Détail du champ géographique | Cohorte multicentrique (15 centres) française |
| Collecte | |
| Dates | |
| Année du premier recueil | 09/2008 |
| Taille de la base de données | |
| Taille de la base de données (en nombre d'individus) | < 500 individus |
| Détail du nombre d'individus | 190 |
| Données | |
| Activité de la base | Collecte des données active |
| Type de données recueillies | Données cliniques Données paracliniques Données biologiques |
| Données cliniques, précisions | Dossier clinique Examen médical |
| Détail des données cliniques recueillies | Examen clinique au cours du suivi tous les ans Informations recueillies lors de l'examen clinique : données médicales (fonction hépatique, croissance et scolarité) |
| Données paracliniques, précisions | biochimie et génétique, échographie, fibroscan, et imagerie médicale |
| Données biologiques, précisions | dossier clinique |
| Existence d'une biothèque | Oui |
| Contenu de la biothèque | Sérum |

| | |
|--|--|
| Détail des éléments conservés | Sérothèque |
| Paramètres de santé étudiés | Evénements de santé/morbidité Evénements de santé/mortalité |
| Modalités | |
| Mode de recueil des données | Entretiens : Saisie directe Examens cliniques : Saisie directe Examens biologiques : Saisie directe |
| Procédures qualité utilisées | Présence d'une requête de cohérence au moment de la saisie des données informatiques Gestion des données manquantes par retour au dossier source Relance des médecins pour réaliser les visites de suivi Visites sur sites pour vérification de la conformité des dossiers sources, des contacts pour assurer l'exhaustivité Les patients sont informés de l'utilisation de leur données |
| Suivi des participants | Oui |
| Modalités de suivi des participants | Suivi par croisement avec une base de données médico-administrative |
| Détail du suivi | jusqu'à 18 ans Recueil de données tous les ans |
| Pathologie suivies | XI - Maladies de l'appareil digestif |
| Appariement avec des sources administratives | Non |
| Valorisation et accès | |
| Valorisation et accès | |
| Lien vers le document | Ruiz_et_al-2019-Liver_International.pdf |
| Description | Liste des publications dans Pubmed |
| Accès | |
| Charte d'accès aux données (convention de mise à disposition, format de données et délais de mise à disposition) | Utilisation des données par des équipes académiques : Dr marion Bouchecareilh - Unité BaRITOn - UMR 5095 - CNRS - Université de Bordeaux Condition d'accès collaboration avec une cohorte européenne (Dr Pavel Strnad: pstrnad@ukaachen.de), avec une cohorte d'adultes atteints de da1at (gabriel thabut : g.thabut@bch.ap-hop-paris.fr) Utilisation possible des données par des industriels : à déterminer |

Condition d'accès laboratoires lfb potentiellement intéressé

Accès aux données agrégées

Accès restreint sur projet spécifique

Accès aux données individuelles

Accès restreint sur projet spécifique