

# RaDiCo-PID - Pneumopathies Interstitielles Diffuses Idiopathiques (PID) de l'enfant et de l'adulte

Responsable(s) :Cottin Vincent , Inserm UMR754

Date de modification : 03/12/2024 | Version : 1 | ID : 73380

## Général

### Identification

Nom détaillé Pneumopathies Interstitielles Diffuses Idiopathiques (PID) de l'enfant et de l'adulte

Sigle ou acronyme RaDiCo-PID

Numéro d'enregistrement (ID-RCB ou EUDRACT, CNIL, CPP, etc.) CCTIRS n° 16.050Bis / Décision CNIL n°DR-2016-431

### Thématiques générales

Domaine médical Maladies rares  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Radiologie et imagerie médicale

Etude en lien avec la Covid-19 Non

Pathologie, précisions Idiopathic Interstitial Pneumonia (IIP), connue en français sous le nom de "Pneumopathies Interstitielles Diffuses (PID)" et désignée dans le protocole actuel par IPP/PID, regroupe un ensemble de maladies pulmonaires infiltrantes diffuses d'origine inconnue qui affectent l'architecture pulmonaire et se caractérisent par un remodelage progressif et souvent irréversible des poumons. L'expression clinique inclut principalement la dyspnée, la restriction aux tests de fonction pulmonaire, une altération de l'hématose et une infiltration pulmonaire diffuse radiologique. Dans la plupart des situations, ces troubles pulmonaires diffus sont chroniques, avec une morbidité et une mortalité élevées en raison de l'absence de thérapie curative.

Déterminants de santé Climat  
Facteurs sociaux et psycho-sociaux  
Génétique  
Mode de vie et comportements  
Pollution  
Produits de santé  
Systèmes de soins et accès aux soins

## Travail

### Responsable(s) scientifique(s)

Nom du responsable	Cottin
Prénom	Vincent
Adresse	Hôpital Louis Pradel, Hospices Civils de Lyon Service de pneumologie, 28 avenue Doyen Lepine, F-69677, Lyon France
Téléphone	+33 (0)4 27 85 77 00
Email	vincent.cottin@chu-lyon.fr
Laboratoire	Inserm UMR754
Organisme	Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (Inserm)

### Collaborations

Participation à des projets, des réseaux, des consortiums	Oui
Précisions	Réseau Européen de Référence ERN-LUNG / Filière de Santé Maladies Rares Pulmonaires RespiFil

### Financements

Financements	Mixte
Précisions	Financée par le programme français des « Investissements d'Avenir », subvention « ANR » 10-COHO-0003. Cette étude est également soutenue par un financement industriel dans le cadre d'un partenariat public-privé.

### Gouvernance de la base de données

Organisation(s) responsable(s) ou promoteur	Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (Inserm)
Statut de l'organisation	Secteur Public
Existence de comités scientifique ou de pilotage	Oui
Labellisations et évaluations de	Certification d'audit de sécurité de la base de

la base de données                      données.

Contact(s) supplémentaire(s)

## Caractéristiques

Type de base de données

Type de base de données                      Registres de morbidité

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

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

Critère de sélection des  
participants                      Autre traitement ou procédure

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                      L'objectif de la cohorte IIP/PID est d'inclure des cas  
prévalents et incidents de patients diagnostiqués  
avec des maladies interstitielles pulmonaires (IIP) ou  
des maladies pulmonaires interstitielles diffuses  
(PID) chez les enfants et les adultes. Pour les cas  
prévalents et en raison de la nature rétrospective  
des données, une validation du diagnostic sera  
nécessaire.

Population pédiatrique :

Les patients pédiatriques atteints d'IIP/PID  
comprennent tous les patients présentant des  
maladies parenchymateuses diffuses liées à des  
conditions rares autres que les déficiences  
immunitaires, les troubles prolifératifs, les troubles  
métaboliques et la toxicité médicamenteuse. Depuis  
la première description des cas pédiatriques IIP/PID  
de RespiRare, près de 400 patients (cas prévalents)  
ont été inclus dans la base de données. Environ 60  
à 80 nouveaux cas d'IIP/PID (cas incidents) sont  
actuellement signalés chaque année. Cependant, ce  
nombre est sous-estimé et augmentera  
probablement avec l'identification de critères  
diagnostiques plus adaptés.

Population adulte :

Pour les patients IIP/PID atteints de fibrose  
pulmonaire idiopathique (FPI) (environ les deux tiers  
des patients adultes IIP/PID) : compte tenu du

nombre relativement élevé de patients principalement âgés et avec un très mauvais pronostic, seules des données prospectives seront collectées pour maximiser la collecte longitudinale de données et permettre une description détaillée et précise de l'évolution de la maladie dans cette population.

Pour les patients IIP/PID sans FPI mais présentant des maladies parenchymateuses diffuses liées à des conditions rares autres que les déficiences immunitaires, les troubles prolifératifs, les troubles métaboliques et la toxicité médicamenteuse (environ un tiers des patients adultes IIP/PID) : les cas incidents et les cas prévalents (avec des données rétrospectives) seront inclus dans la cohorte. Environ 2000 patients adultes IIP/PID sont attendus pour être recrutés au cours de cette étude.

## Objectif de la base de données

### Objectif principal

#### Primary Objective

The main objective is to describe the phenotypic features of the paediatric and adult patients with IIP/PID, at diagnosis and during the follow-up. These data will be critical for the description of the natural history of the various forms of IIP/PID.

#### Secondary Objectives

The secondary objectives are to:

- ? Identify gene factors involved in disease initiation and progression,
- ? Investigate the extent to which environmental and co-morbidity factors may influence disease severity and outcome
- ? Identify and validate biomarkers for disease diagnosis and progression

#### Exploratory objectives

- ? Production of improved strategies for patient recruitment and enrolment into clinical trials
- ? Development of novel strategy for patient follow-up
- ? Development of novel diagnostic approaches
- ? Evaluation of effect on natural history of disease, and tolerance of therapy, in a large population in real life
- ? Development of novel therapeutic approaches

#### Information Technology Objectives

- ? Develop and diffuse an electronic tool of data collection from various sources linked to a database

integrating a system of management and follow-up of data-management allowing collection of data for IIP/PID paediatric and adult patients.

? Include data generated by patients and, where relevant, their parents and/or carers.

#### Critères d'inclusion

#### Critères d'inclusion :

Patients ayant reçu un diagnostic d'IIP/PID. Le diagnostic d'IIP/PID est établi sur la base de l'anamnèse, des constatations cliniques, radiologiques et fonctionnelles, et si disponibles, des résultats pathologiques. Les critères d'inclusion comprennent :

Critères cliniques : manifestations de l'insuffisance respiratoire chronique, notamment dyspnée/tachypnée, toux et cyanose pendant l'exercice ou au repos.

Critères radiologiques : anomalies caractéristiques de la tomодensitométrie thoracique haute résolution (HRCT), notamment une atténuation étendue du verre dépoli ou alvéolaire, une réticulation souvent associée à une bronchiectasie de traction et un aspect en rayon de miel.

Critères fonctionnels : anomalies des tests de fonction pulmonaire reflétant un schéma restrictif, notamment perte de volume pulmonaire, capacité vitale (VC), capacité pulmonaire totale (TLC) ; réduction de la capacité de diffusion pulmonaire pour le monoxyde de carbone (DLCO), anomalies de l'échange gazeux et altération de la réponse ventilatoire à l'exercice.

Patients (parents/tuteurs pour les patients pédiatriques) ayant donné leur consentement éclairé pour participer au protocole.

Patients affiliés au "Régime National d'Assurance Maladie".

#### Critères de non-inclusion :

Patients atteints de maladies pulmonaires parenchymateuses diffuses causées par la toxicité médicamenteuse, une immunodéficience, des troubles prolifératifs incluant l'histiocytose et des troubles métaboliques.

Patients (parents/tuteurs pour les patients pédiatriques) incapables d'approuver/comprendre le protocole.

#### Type de population

Age	Nouveau-nés (naissance à 28j) Nourrissons (28j à 2 ans) Petite enfance (2 à 5 ans) Enfance (6 à 13 ans) Adolescence (13 à 18 ans) Adulte (19 à 24 ans) Adulte (25 à 44 ans) Adulte (45 à 64 ans) Personnes âgées (65 à 79 ans) Grand âge (80 ans et plus)
Population concernée	Sujets malades
Pathologie	J84 - Autres affections pulmonaires interstitielles
Sexe	Masculin Féminin
Champ géographique	National
Détail du champ géographique	Couverture nationale complète à travers le réseau des centres de référence et de compétence pour les maladies pulmonaires rares
<b>Collecte</b>	
<b>Dates</b>	
Année du premier recueil	2017
Année du dernier recueil	2021 minimum
<b>Taille de la base de données</b>	
Taille de la base de données (en nombre d'individus)	[1000-10 000[ individus
Détail du nombre d'individus	2550
<b>Données</b>	
Activité de la base	Collecte des données active
Type de données recueillies	Données cliniques Données déclaratives Données paracliniques Données biologiques
Données cliniques, précisions	Dossier clinique Examen médical
Détail des données cliniques recueillies	les principales variables collectées comprennent des aspects démographiques, des antécédents

familiaux, des résultats d'examens cliniques, des données environnementales, des détails socio-professionnels, des antécédents médicaux des patients, des caractéristiques anatomopathologiques, des examens biologiques, microbiologiques et d'imagerie. Les deux études impliquent également des endoscopies bronchiques, des mesures de la fonction respiratoire, le suivi de l'évolution de la maladie, la collecte de données de fertilité, des aspects génétiques, le recueil des traitements, des questionnaires sur la qualité de vie, et l'inclusion d'informations sur l'épisode de Covid-19.

Données déclaratives, précisions

Auto-questionnaire papier  
Auto-questionnaire internet  
Face à face

Détail des données déclaratives recueillies

SF36 or SF10 + questionnaire St George's Hospital

Données biologiques, précisions

Saisie des données des résultats biologiques (hématologie, biochimie, immunité, sérologie) ; Saisie des données pour : bactériologie, virologie, parasitologie, mycologie, bronchoscopie, examen par lavage broncho-alvéolaire ; Saisie des données des tests de la fonction pulmonaire, des gaz du sang artériel et de la spirométrie (si disponibles, échanges gazeux nocturnes et polysomnographie) ; Si disponible/réalisé, saisie des données des examens tissulaires pulmonaires, des biopsies pulmonaires (chirurgicales, transbronchiques), des explants pulmonaires ; Si disponible/réalisé, saisie des données de l'évaluation de la fonction d'autres organes (y compris les examens digestifs et cardiaques).

Existence d'une biothèque

Oui

Contenu de la biothèque

Sérum  
Autres fluides (salive, urine, liquide amniotique, ?)  
Tissus  
ADN  
Autres

Paramètres de santé étudiés

Evénements de santé/morbidité  
Evénements de santé/mortalité  
Consommation de soins/services de santé  
Qualité de vie/santé perçue  
Autres

Consommation de soins, précisions

Hospitalisation  
Consultations (médicales/paramédicales)

## Produits de santé

Qualité de vie/santé perçue, précisions

SF36 or SF10 + questionnaire St George's Hospital

## Modalités

Mode de recueil des données

eCRF utilisant REDCap ; Plateforme basée sur le cloud, sécurisée par conception, accessible via le web. Ressource certifiée d'hébergement de données de santé

Nomenclatures employées

HPO, ICD10, Snomed CT, Codes Orpha et ORDO, Dictionnaire des médicaments (DCIs).

Procédures qualité utilisées

Gestion continue des données ; Plan de gestion des données et Plan de validation des données. Contrôles natifs et système de queries

Suivi des participants

Oui

Modalités de suivi des participants

Suivi par convocation du participant  
Suivi par contact avec le médecin référent ? traitant  
Suivi par croisement avec une base de données médico-administrative

Appariement avec des sources administratives

Non

## Valorisation et accès

### Valorisation et accès

#### Accès

Existence d'un document qui répertorie les variables et les modalités de codage

Oui

Charte d'accès aux données (convention de mise à disposition, format de données et délais de mise à disposition)

Les demandes d'accès aux données RaDiCo-PID (agrégées ou individuelles), aux biocollections ou aux rapports analytiques seront examinées par le comité scientifique suite à la soumission d'un synopsis de Projet de Recherche Spécifique (PRS), tel que défini dans la Charte d'Accès aux Ressources. Elles doivent être envoyées à l'adresse [pid@radico.fr](mailto:pid@radico.fr).

Accès aux données agrégées

Accès restreint sur projet spécifique

Accès aux données individuelles

Accès restreint sur projet spécifique