

- Registre de l'Histiocytose Langerhansienne (registre qualifié)

Responsable(s) :Donadieu Jean, Service d'Hémato Oncologie Pédiatrique

Date de modification : 11/03/2011 | Version : 2 | ID : 236

Général	
Identification	
Nom détaillé	Registre de l'Histiocytose Langerhansienne (registre qualifié)
Numéro d'enregistrement (ID-RCB ou EUDRACT, CNIL, CPP, etc.)	CCTIRS : 99 087 (1999), CNIL: 99 80 71(15/07/1999)
Thématiques générales	
Domaine médical	Hématologie Maladies rares Pédiatrie Pneumologie
Déterminants de santé	Génétique
Mots-clés	Mortalité, Morbidité, Incidence, Prévalence
Responsable(s) scientifique(s)	
Nom du responsable	Donadieu
Prénom	Jean
Adresse	Centre de référence des histiocytoses -Service d'Hémato Oncologie Pédiatrique Hopital Trousseau - 26 avenue du Dr Netter 75012 Paris
Téléphone	+ 33 (0)1 44 73 60 62
Email	jean.donadieu@trs.ap-hop-paris.fr
Laboratoire	Service d'Hémato Oncologie Pédiatrique
Organisme	Hopital Trousseau
Collaborations	
Financements	
Financements	Mixte

Précisions	Invs, Inserm, Association Histiocytose France
Gouvernance de la base de données	
Organisation(s) responsable(s) ou promoteur	Hopital Trousseau
Statut de l'organisation	Secteur Public
Contact(s) supplémentaire(s)	
Caractéristiques	
Type de base de données	
Type de base de données	Registres de morbidité
Informations complémentaires concernant la constitution de l'échantillon	Les cas sont enregistrés à partir des dossiers cliniques des patients issus des services d'hémo-pédiatrique ou de pédiatrie générale et spécialisée. Ceux-ci sont consultés par courrier, téléphone, ou monitoring sur site. Le registre national des hémopathies de l'enfant est également consulté, un échange de listing est réalisé annuellement avec l'équipe en place sur ce registre.
Objectif de la base de données	
Objectif principal	Les objectifs de santé publique de ce registre sont de mesurer : -L'incidence et la prévalence de la maladie -De déterminer les facteurs de risque d'apparition de la maladie et les moyens de prévention éventuels -La mortalité en population -L'incidence et la prévalence des séquelles à long terme dans cette maladie (atteinte hypophysaire ? cholangite sclérosante ? insuffisance respiratoire ? trouble neurologique et psychiatrique) et d'évaluer les méthodes de prévention -Evaluer l'impact des prises en charge thérapeutiques sur l'évolution à long terme de la maladie en particulier la mortalité, et les séquelles à long terme -Permettre la réalisation d'études biologiques fondamentales sur des échantillons larges de patients dont le profil évolutif est déterminé. Ces études visent 2 objectifs : la détermination des facteurs d'apparition de la maladie et l'amélioration des facteurs déterminants l'évolution de la maladie et en particulier les séquelles.

Critères d'inclusion

tous les cas d'Histiocytose langerhansienne chez l'enfant de moins de 15 ans
-prouvés par une histologie
-définis par des critères radio cliniques si le diagnostic est validé par au moins 2 médecins du centre de référence en fonction des critères suivant:
? Lésions radiologiques osseuses typiques associés à un diabète insipide
? Lésions radiologiques osseuses typiques si une histologie, quoique n'apportant pas le diagnostic formel d'histiocytose, exclus une tumeur maligne, une angiomatose osseuse, une infection
? Lésions radiologiques typiques du Poumon, montrant une association de lésions kystiques et nodulaires

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

Sexe
Masculin
Féminin

Champ géographique National

Détail du champ géographique Ensemble du territoire français

Collecte

Dates

Année du premier recueil 1994

Taille de la base de données

Taille de la base de données (en nombre d'individus) [1000-10 000[individus

Détail du nombre d'individus 1454 (02/2011)

Données

Activité de la base	Collecte des données active
Type de données recueillies	Données cliniques Données paracliniques Données biologiques Données administratives
Données cliniques, précisions	Dossier clinique
Données paracliniques, précisions	ImagerieSpirométrie
Données biologiques, précisions	HématologieBiochimiePolymorphismes génétiquesImmunologie
Données administratives, précisions	données d'identification, données sociodémographiques, arbre généalogique
Existence d'une biothèque	Oui
Contenu de la biothèque	Tissus Cellules buccales ADN ADNc/ARNm
Détail des éléments conservés	Tissus cryopréservésTissus inclus en paraffineCellules buccalesADNADNc / ARNm
Paramètres de santé étudiés	Événements de santé/morbidité Événements de santé/mortalité Consommation de soins/services de santé
Consommation de soins, précisions	Consultations (médicales/paramédicales) Produits de santé
Modalités	
Mode de recueil des données	Les données sont enregistrées à partir des dossiers cliniques des patients issus des services d'hémo-pédiatrique ou de pédiatrie générale et spécialisée. Ceux-ci sont consulté par courrier, téléphone, ou monitoring sur site.
Nomenclatures employées	D76.0C960C 961 D76.3
Suivi des participants	Oui
Détail du suivi	Le suivi des participants est réalisé à partir des dossiers médicaux et pour une durée indéterminée
Appariement avec des sources administratives	Non

Valorisation et accès

Valorisation et accès

Lien vers le document	http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert
-----------------------	---

Lien vers le document	http://www.histiocytose.org
-----------------------	---

Lien vers le document	http://www.eurohistio.net
-----------------------	---

Lien vers le document	http://tinyurl.com/PUBMED-LCH
-----------------------	---

Description	Liste des publications dans Pubmed
-------------	------------------------------------

Lien vers le document	http://tinyurl.com/HAL-LCH
-----------------------	---

Description	Liste des publications dans HAL
-------------	---------------------------------

Accès

Charte d'accès aux données (convention de mise à disposition, format de données et délais de mise à disposition)	Publications, Présentation à la journée annuelle du registre et congrès internationaux.
--	---

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

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