

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	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. Objectifs secondaires : - 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