

Journées scientifiques de l'InVS – Abstract n°2

du 29 au 30 novembre 2005 à Paris

Réseau FranceCoag : une cohorte nationale des maladies hémorragiques héréditaires.

J. Goudemand¹, A. Doncarli², E. Fressinaud³, V. Demiguel², M. Ghez² et J. Donadieu² pour le Réseau FranceCoag⁴

¹Centre de Traitement des Hémophiles, CHRU, Lille- ²InVS, Saint-Maurice- ³Centre de Traitement des Hémophiles, CHU, Nantes- ⁴<http://www.francecoag.org>

Introduction. Le Réseau FranceCoag a permis de constituer une cohorte nationale prospective de patients atteints de maladies hémorragiques familiales rares dont l'hémophilie. Le projet a été mis en place par les pouvoirs publics depuis 2003 (en relais du Suivi National des Hémophiles initié en 1994) et confié à l'InVS. Ses objectifs sont de :

- Connaître de façon exhaustive les caractéristiques épidémiologiques des maladies hémorragiques dues à des déficits héréditaires sévères en protéines coagulantes (DHPC)
- Réaliser une veille sanitaire de cette population
- Connaître les facteurs de risque d'inhibiteur des fractions coagulantes
- Evaluer l'impact des traitements prophylactiques et contribuer à l'amélioration de la qualité des soins.

Méthodes. Les patients sont inclus par les 36 centres participants avec recueil annuel des données démographiques, cliniques, biologiques. Une Sous-cohorte « Pups » (enfants hémophiles sévères inclus à l'initiation du traitement) a été individualisée pour évaluer prospectivement les facteurs de risque d'apparition des inhibiteurs et l'impact à long terme des traitements prophylactiques. Le suivi du projet est assuré par un comité d'orientation (CO) associant cliniciens, InVS, experts scientifiques, représentants des institutions et des associations de patients. Le CO examine aussi les projets de recherche qui lui sont soumis menés sur la cohorte elle-même ou sur la base d'études transversales.

Résultats. En mai 2005, 3584 patients ont été inclus dans la cohorte. Le diagnostic est connu pour l'instant (le formulaire de signalement d'inclusion ne mentionnant pas le diagnostic) pour 2920 patients: hémophilie : 2585 (89%), maladie de Willebrand sévère: 238 (8%), autres déficits sévères: 97 (3%). 194 enfants ont été inclus dans la cohorte Pups dont 106 (54.6%) âgés <1 an et 98 (50.5%) non encore traités. Les données descriptives agrégées (circonstances/âge au diagnostic, nombre et type des événements hémorragiques sévères et/ou des gestes invasifs, nature et circonstances des traitements administrés, nouveaux inhibiteurs, infections documentées...) sont disponibles. Ces données permettront

à plus long terme d'atteindre les objectifs 3 et 4. Les conditions de mise en place d'une veille sanitaire sont réunies.

Discussion. Des registres internationaux de DPHC sont en cours d'élaboration et offriront des données comparatives d'incidence de ces pathologies. Les patients régulièrement traités par fractions coagulantes (MDS ou issus des biotechnologies) constituent une population sensible quant à l'éventuelle apparition d'agents transmissibles connus (type infection VIH par le passé) ou émergents. Le traitement de certaines affections (surtout hémophilie) peut aussi se compliquer par l'apparition d'inhibiteurs qui compromettent l'efficacité des traitements. A cet égard le suivi prospectif (Pups surtout) permettra d'éclairer le rôle respectif des facteurs génétiques, environnementaux ou liés au traitement et d'adapter le cas échéant les pratiques professionnelles.