



French Cystic Fibrosis Registry

Patient registries
Comparing different systems

Eurordis Meeting - Berlin – May 6th, 2006



Category

- Observatoire National de la Mucoviscidose : ONM
- Cystic Fibrosis Registry

Objectives

- Improve knowledge on medical and social features of the disease
- Evaluate impact of therapeutic intervention
- Improve information for patients, health professionals, and health authorities
- Place this database at researchers and physicians disposal
- Anticipate future needs of patients



Context of creation

- French CF registry created in 1992
- Proposed by the medical council of AFLM (former name of Vaincre la Mucoviscidose)
- Decided by the board of directors
- Like US (1966) and Canadian registries
- 1999: new manager = INED
 - ▶ Institut national d'études démographiques



Collection of information

- Paper annual questionnaire
 - ▶ 4 pages, 44 questions
- Filled in by CF centres
- Anonymously
- Electronic submission in process

File structure and observational organization

« identity file »

- n° ONM
- sex
- date of birth
- place of birth (zip code)

fonctions :

- permanent
- duplicate file control

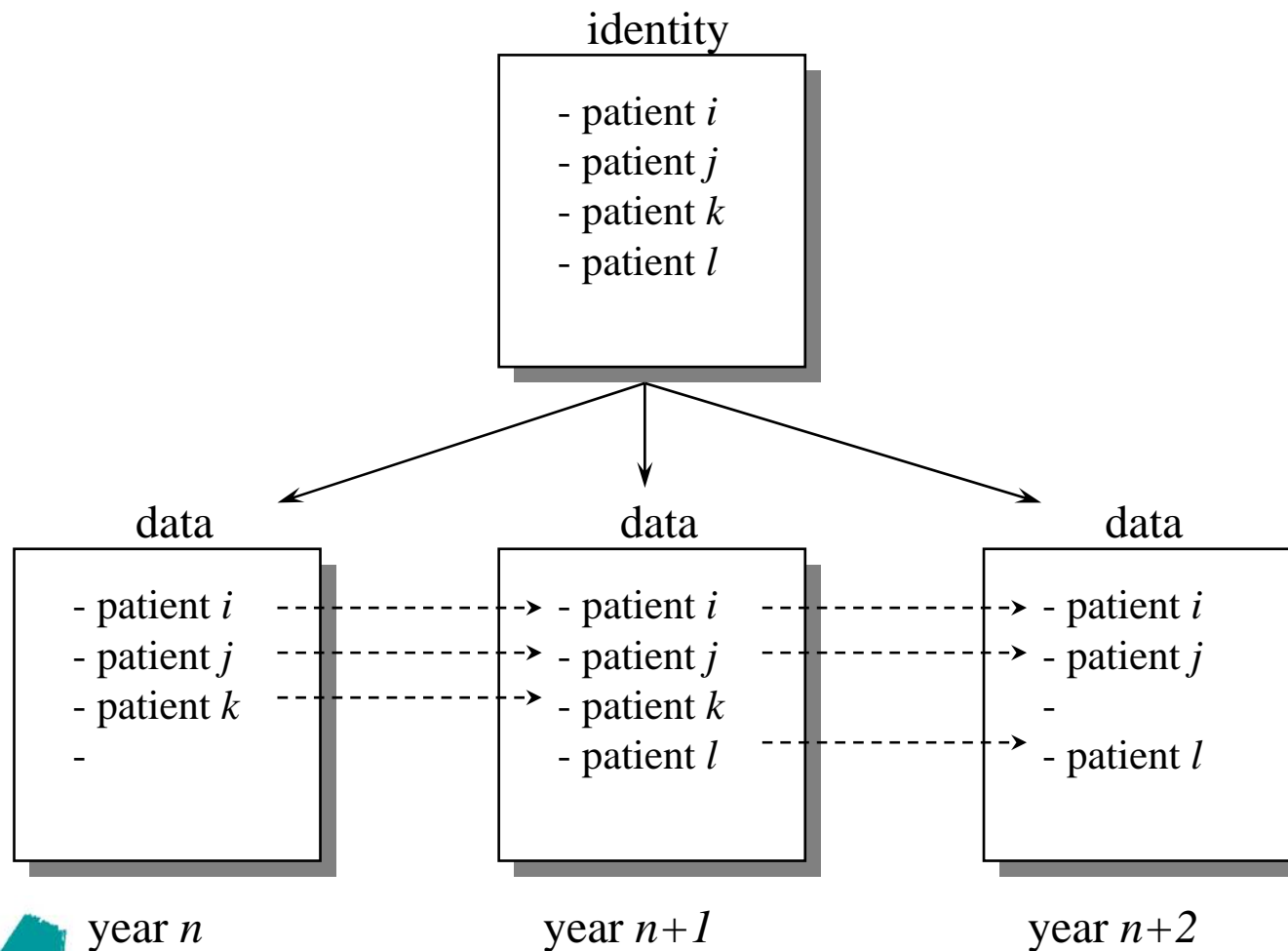
« data file »

- n° ONM
- n° of centre
- sex
- *Year of birth*
- *Zip code birth*
- *Zip code living place*
-
- Diagnostic data
- Medical data
- Therapeutic data ...

fonctions :

- proper to each year
- statistical analysis

Data collection and longitudinal follow up



Consent

- 1999: Agreement from CNIL
Commission nationale informatique et libertés
- Information sheet and consent form : first year of declaration
- When change to adult care

Choice of database

- Access: keyboarding and checking of data
- SAS: statistical analysis of data

Methods to analyse the data

- Descriptive studies: structure of the population, incidence, mortality rate,...
- Etiologic studies:
 - ▶ case-control studies, (eg: pregnancy, NIV: each patient matched with patient same age, same weight, same centre...)
 - ▶ cohort studies,...(eg: patients diagnosed after neonatal screening, patients with diabetes, followed several years)
 - ▶ ...

Security

- Declaration and agreement from CNIL
- Restricted access to data only to authorized staff
- Reserved and locked premise for annual paper questionnaires and data files



Data collected

- Identity
 - ▶ Name XXX, First Name XX
 - ▶ DOB, Sex, Place of birth
- Diagnostic
 - ▶ Date
 - ▶ Molecular biology (2 mutations)
 - ▶ Condition (screening, symptoms,...)
- Clinical data
 - ▶ Anthropometric
 - ▶ Respiratory function
 - ▶ Bacteria in sputum
- In and outpatient visits
- Treatment
 - ▶ IV antibiotic
 - ▶ Nebulised tx
 - ▶ Oxygen, NIV...
- Complications
 - ▶ Medical
 - ▶ Surgical
- Transplantation
- Clinical trials
- Social data
 - ▶ School, work
 - ▶ Family allowance, employment benefit

Observatoire National de la Mucoviscidose

Questionnaire 2004

à renvoyer sous pli confidentiel à :

Gil BELLIS
INED - Observatoire National de la Mucoviscidose

133 boulevard Davout - 75980 PARIS Cedex 20
Tél. : 01 56 06 21 52 - Fax : 01 56 06 21 92

Pour toute information complémentaire, une assistance téléphonique peut vous aider : 01 56 06 21 81 ou 01 56 06 21 52

➤ Cette fiche doit être utilisée pour tous les patients, nouveaux ou déjà connus (y compris les décédés).
Les réponses aux questions posées se font en cochant la ou les case(s) correspondante(s).

Cadre réservé à l'INED					
révisé EFR	Mé info révisé	révisé info révisé	car EFR	Saisie spéciale	autre

Coordonnées du médecin qui suit le patient :

Nom et prénom: _____ Tél : _____ Fax : _____

Identité du patient

1 N° observatoire du patient _____

(ne rien inscrire)

2 N° du centre (ne rien inscrire) _____

3 Nom (3 premières lettres); _____

(nom jeune fille pour femmes mariées)

4 Prénom (2 premières lettres) _____

5 Sexe

1 masculin

2 féminin

6 Date de naissance _____

7 Naissance

1 unique

2 multiple

8 Lieu de naissance

• code postal pour la France _____

• code pays pour les autres _____

(codes en annexe)

9 Consentement pour les nouveaux patients

1 recueilli

2 en cours de recueil

Diagnostic de la mucoviscidose

10 Date du diagnostic (MM AAAA) _____

10a Résultat du test de la sueur (mmol de Cl/l) _____

10b Biologie moléculaire

(indiquer les mutations en clair)

1 Mutation 1 _____

2 Mutation 2 _____

11 Le diagnostic a été suggéré par (choix multiple)

1 antécédents familiaux

2 diagnostic anténatal

3 dépistage néonatal

4 ileus méconial

5 obstruction intestinale (autre qu'ileus méconial)

6 déshydratation/troubles électrolytiques

7 retard de croissance/malnutrition

8 diarrhée chronique/stéatorrhée/malabsorption

9 problème respiratoire

10 prolapsus rectal

11 ictère néonatal

12 polype nasal/sinusite chronique

13 stérilité

14 autre (préciser) _____

12 Le diagnostic de mucoviscidose a-t-il-été éliminé en 2004 ?

1 non

2 oui

Si oui, commentaires

13 Lieu d'habitation principale au 31/12/2004

• numéro du département _____

• code pays pour les autres (codes en annexe) _____

Vie - Décès

14 Au 31/12/2004, le patient est-il ?

1 vivant

2 décédé

Si pas de renseignement,

date de dernière information _____

15 Date de décès _____

16a Cause principale du décès (choix unique)

1 cardiaque

2 respiratoire

3 hépatique

4 traumatique

5 suicide

6 autre cause de décès (préciser) _____

7 cause non documentée

16b Circonstances particulières du décès (choix multiple)

1 lié à un cancer (préciser) _____

2 lié à une transplantation d'organes

3 septicémie

4 autre (préciser) _____

➤ Même si décédé, remplir le questionnaire jusqu'à la fin

Suivi du patient

➤ Si le patient n'a pas été vu en 2004

répondre à la question 17

➤ Si le patient a été vu en 2004

passer à la question 18

17 Malade NON VU en 2004

1 transféré, avant le 1/1/2004, dans un autre centre

nom de ce centre : _____

2 pas de notion de transfert dans un autre centre

avant le 1/1/2004

➤ S'il y a interruption de suivi, le questionnaire s'arrête ici

18 Malade VU en 2004.

A votre connaissance le malade a-t-il consulté dans d'autres centres pendant l'année 2004 ?

1 non

2 oui

Si oui, lesquels : _____

18a Au cours de l'année 2004, le patient a-t-il été transféré dans un autre centre ?

1 non

2 oui

Si oui, nom de ce centre : _____

date du transfert : _____

19 S'agit-il d'un nouveau patient arrivé dans votre centre en 2004 ?

1 non

2 oui

Si oui, était-il suivi dans un autre centre auparavant ?

1 non

2 oui

nom de ce centre : _____

Anthropométrie - EFR

➤ Les résultats de la spirométrie, du poids et de la taille, mesurés le même jour, seront les derniers de l'année 2004 effectués à l'occasion d'une consultation ou d'une hospitalisation dans le centre.

20 Mois de la mesure _____

21 Anthropométrie (à renseigner même en absence de spirométrie)

• taille en cm _____

• poids en kg _____

22 Spirométrie

• CVF en litres _____

• VEMS en litres _____

23 Gaz du sang sous air

• SaO2 (%) _____

• PaO2 _____

• PaCO2 _____

23a 1 mmHg

2 kPa

ECBC

➤ Pour l'ECBC, sont demandés les germes retrouvés sur l'ensemble des examens de l'année 2004 et les germes trouvés sur le dernier examen de l'année si il y a plus d'un examen fait dans l'année (item 25).

24 L'ECBC a-t-il été réalisé dans l'année 2004 ?

1 non

2 oui

Mois du dernier ECBC : _____

25 Résultats ECBC 2004 (choix multiple)

La première colonne est à remplir si l'ECBC s'est avéré positif pour l'un des germes ci-dessous en cours d'année.
Dans la deuxième colonne donner les résultats du dernier ECBC de l'année

	CUMUL ECBC 2004	DERNIER ECBC 2004
1 Flore normale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2 Pneumocoque (<i>Streptococcus pneumoniae</i>)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3 Streptocoque (autre que <i>Streptococcus pneumoniae</i>) (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4 <i>Haemophilus influenzae</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5 Staphylocoque méti S	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6 Staphylocoque méti R	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7 <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8 autre type de <i>Pseudomonas</i> (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9 <i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10 <i>Burkholderia cepacia</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11 <i>Alcaligenes xylosoxidans</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12 <i>Mycobacterium tuberculosis</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13 Mycobactérie atypique (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14 <i>Aspergillus</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15 <i>Candida</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16 Autres germes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Germe 1 (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Germe 2 (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Germe 3 (préciser)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

26a Primocolonisation en 2004 pour le(s) germe(s) suivant(s) :

Consultations et Hospitalisations en 2004

En rapport avec la mucoviscidose

- 26** Consultations et hospitalisations de jour dans le centre
- nb de consultations
 - nb d'hospitalisations de jour
 - chiffre impossible
- 27** Hospitalisations complètes dans le centre
- nb d'hospitalisations complètes
 - nb total de jours
 - chiffre impossible

Prise en charge thérapeutique

- 28** Cures d'antibiotiques IV (centre et hors centre)
- 1 non
- 2 oui
- Si oui (choix multiple) :
- 1 réalisée(s) à l'hôpital
- 2 réalisée(s) au domicile
- nb total de cures
 - nb de jours de cure
 - nb de jours de cure à l'hôpital
 - nb de jours de cure à domicile
 - chiffre impossible

29 Le patient est-il porteur d'une chambre implantable ?

- 1 non
- 2 oui

30 Oxygénothérapie et ventilation nasale au long cours (≥ 3 mois)

- Oxygène :**
- 1 non
- 2 oui

- Ventilation nasale :**
- 1 non
- 2 oui

31 Aérosolthérapie spray et nébulisation au long cours (≥ 3 mois)

- 1 non
- 2 oui

- Si oui (choix multiple) :
- 1 antibiotiques
- 2 rDNase
- 3 bronchodilatateurs
- 4 corticoïdes
- 5 autres produits (préciser)

32 Anti-inflammatoires par voie orale (≥ 3 mois)

- AINS :**
- 1 non
- 2 oui
- stéroïdes :**
- 1 non
- 2 oui

AZITHROMYCINE (dose infra-antibiotique) :

- 1 non
- 2 oui

33 Extraits pancréatiques

- 1 non
- 2 oui

33a Anti-lithiase biliaire au long cours (≥ 3 mois)

- 1 non
- 2 oui

34 Supplémentation orale au long cours (≥ 3 mois)

- 1 non
- 2 oui

35 Nutrition entérale au long cours (≥ 3 mois)

- 1 non
- 2 oui

Si oui, préciser la voie d'administration principale utilisée

36 Nutrition parentérale au long cours (≥ 3 mois)

- 1 non
- 2 oui

Éléments de morbidité

37 Symptômes et interventions (choix multiple) :

Indiquer dans la première colonne les symptômes, permanents ou transitoires, présents en cours d'année. Indiquer en plus dans la deuxième colonne les symptômes qui sont apparus pour la première fois au cours de cette année.

	Élément présent en 2004	Élément apparu pour la 1ère fois en 2004
37a Symptômes		
En rapport avec la mucoviscidose		
1 aucun symptôme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2 insuffisance pancréatique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3 cirrhose/hypertension portale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4a diabète nécessitant une insulinothérapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4b diabète NE nécessitant PAS une insulinothérapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5 calculs biliaires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6 pancréatite aiguë	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7 obstruction intestinale (autre qu'ileus méconial)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8 hémoptysie de moyenne ou grande abondance	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9 polypes nasaux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10 pneumothorax	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11 pose d'un drain thoracique pour pneumothorax	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12 arthropathie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13 aspergillose traitée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14 cancer ou antécédent de cancer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
préciser la nature		
♦ Autre symptôme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
préciser		

37b Interventions chirurgicales réalisées en 2004

- (thomis transplantation)
- ♦ Aucune intervention chirurgicale
 - 15 chirurgie thoracique (thomis pose d'un drain)
 - 16 chirurgie abdominale
 - préciser le type
 - 17 chirurgie ORL
 - préciser le type
 - ♦ Autre intervention
 - préciser

Transplantation

38 Patient inscrit sur une liste d'attente (inscription en 2004 ou avant)

- 1 non
- 2 oui
- Si oui : date d'inscription

38a Patient ayant bénéficié d'une transplantation (transplantation en 2004 ou avant)

- 1 non
- 2 oui

- Si oui :
- date de transplantation
- type de greffe :
- 1 cardio-pulmonaire
 - 2 bi-pulmonaire
 - 3 foie
 - 4 autre (préciser)

Grossesse-Paternité

39 Test de grossesse positif ou paternité en 2004

- 1 non
- 2 oui

Protocole clinique

40 Inclusion du patient dans un protocole d'investigation clinique dans le courant de l'année 2004

- 1 non
- 2 oui

Si oui préciser

Données Sociales 2004

Si aucune modification n'est intervenue par rapport aux informations transmises sur le questionnaire 2003, cocher ici

Si non, compléter ou corriger sur le questionnaire les données correspondantes.

41 Niveau de scolarité ou d'études au 31/12/2004

A remplir pour tous les patients

Préciser en clair :

42 Situation professionnelle au 31/12/2004

- Si étudiant ou scolaire, cochez ici
- profession, y compris sans activité ou retraité (codes INSEE en annexe)
 - statut si actif occupé
 - 1 temps plein
 - 2 temps partiel

43 Allocations perçues au titre du patient

- 1 aucune
- 2 allocation d'éducation spéciale
- 3 allocation adulte handicapé
- 4 allocation logement
- 5 autre (préciser)

44 Fratrie

- Concerner le patient ainsi que les frères et sœurs issus du même père et de la même mère y compris les décédés (Ne pas tenir compte des demi-frères et des demi-sœurs).
- nbre d'enfants dans la fratrie (patient compris)
 - rang du patient dans la fratrie
 - nbre de frères et sœurs du patient atteints de mucoviscidose
 - rang de ces frères et sœurs atteints de mucoviscidose dans la fratrie
 - nbre de frères et sœurs du patient décédés de mucoviscidose



Owner / Users

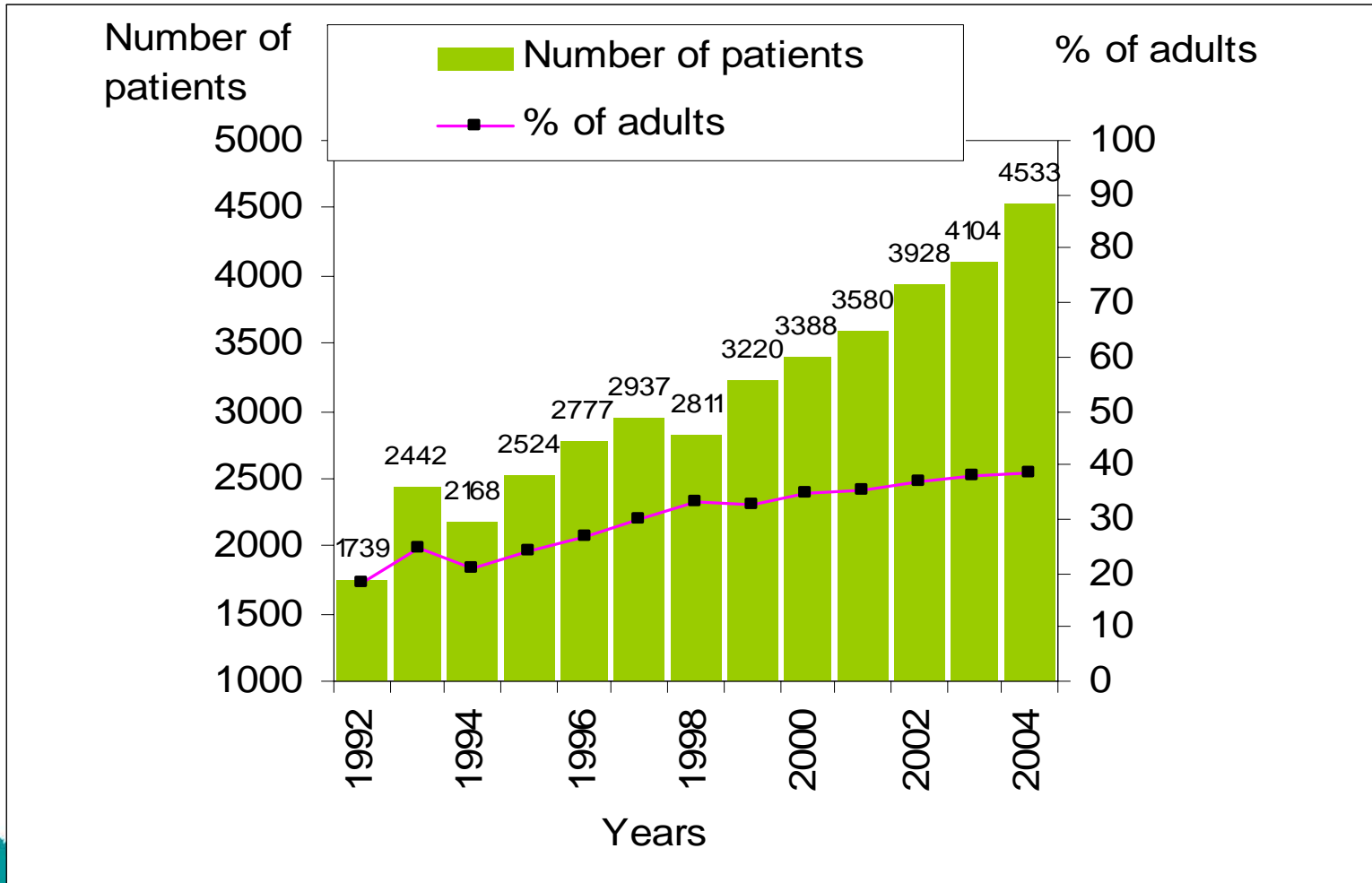
- Promoter: French CF association
« Vaincre la Mucoviscidose »
- Partners:
 - ▶ CF centres
 - ▶ INED: data manager
 - ▶ Research units

Quality insurance

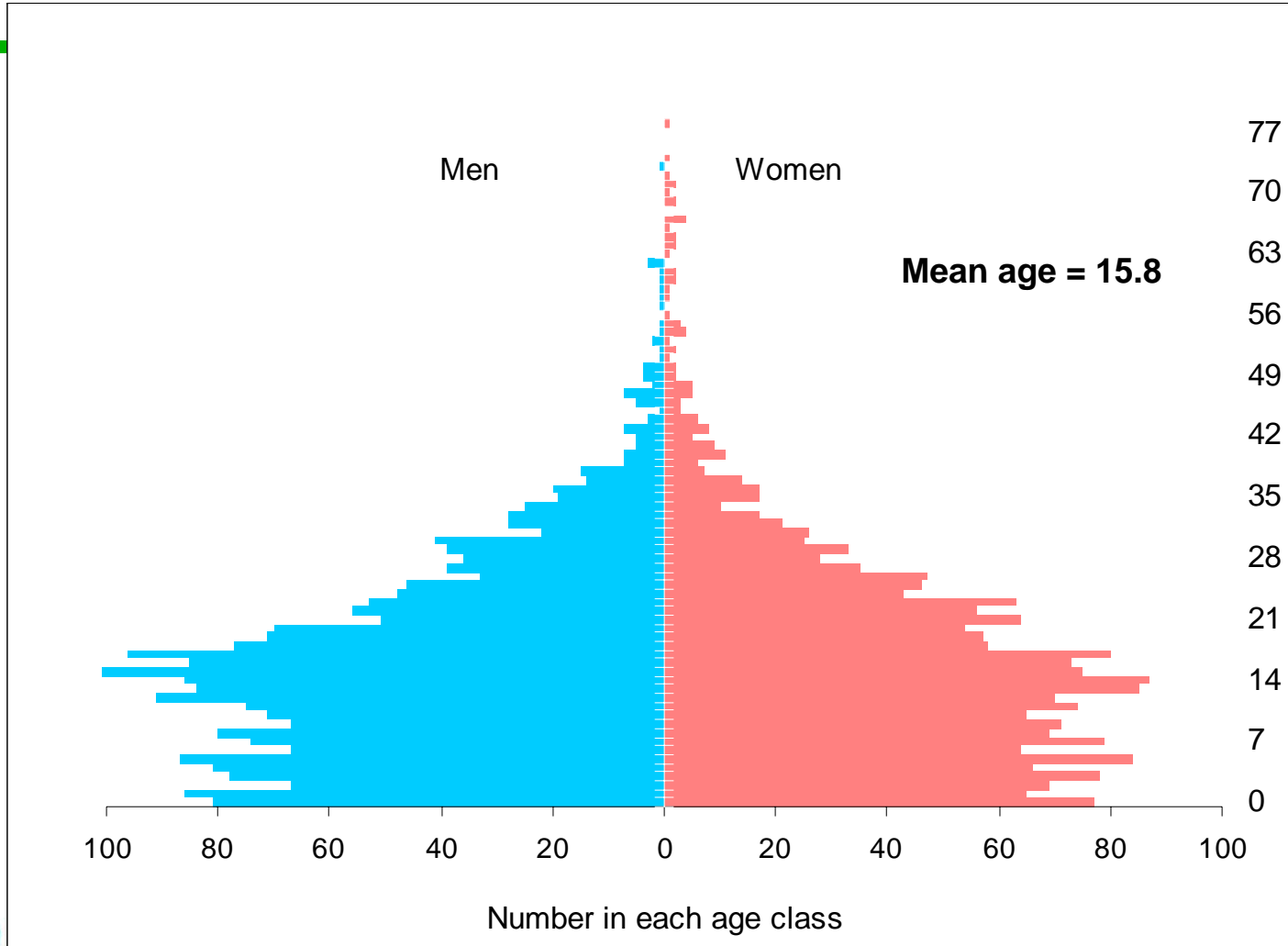


- Coding of data
- Keyboarding by 2nd person
- Checked by data manager
- Coherence tests

Results 2004

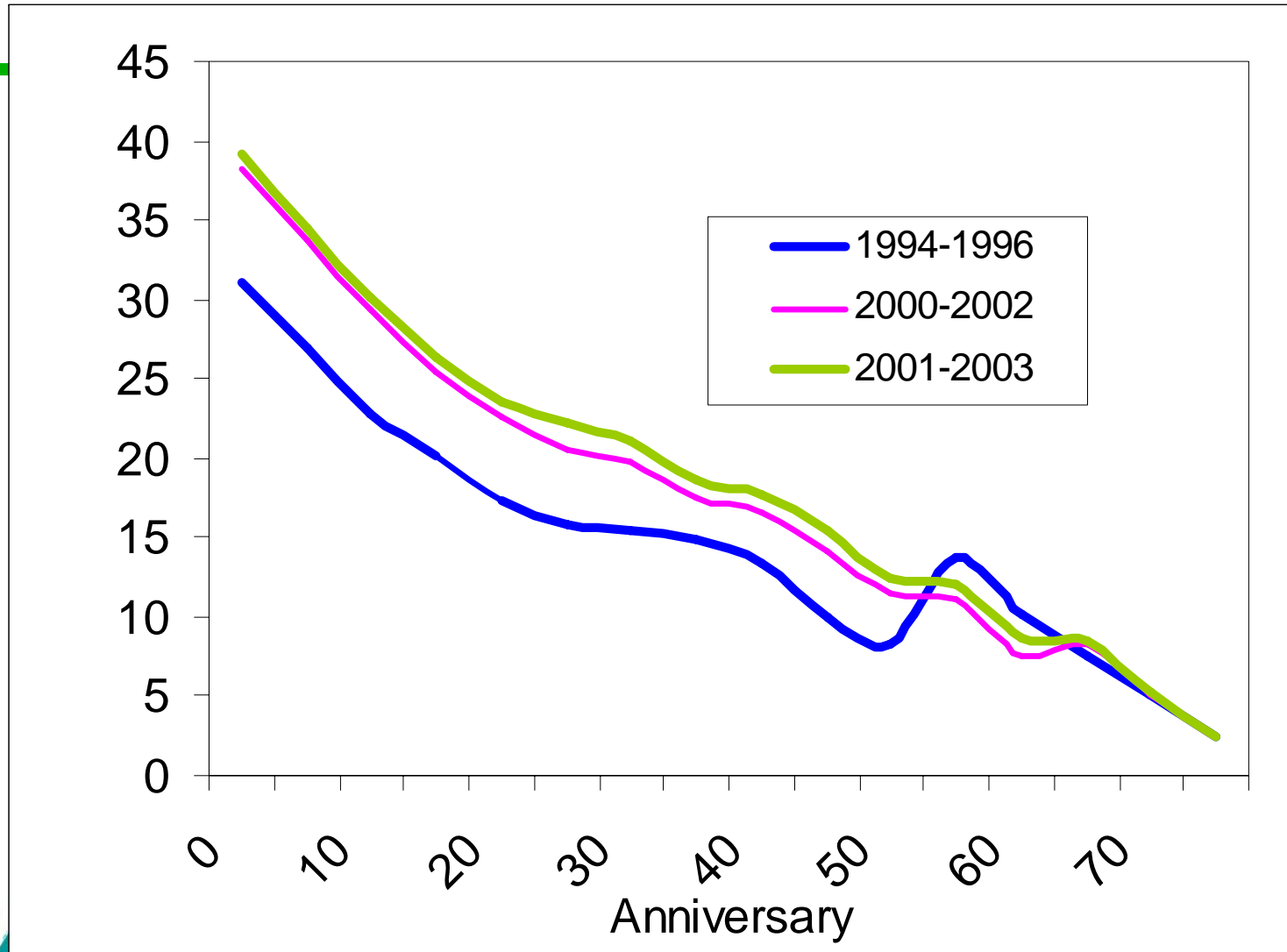


Results 2004

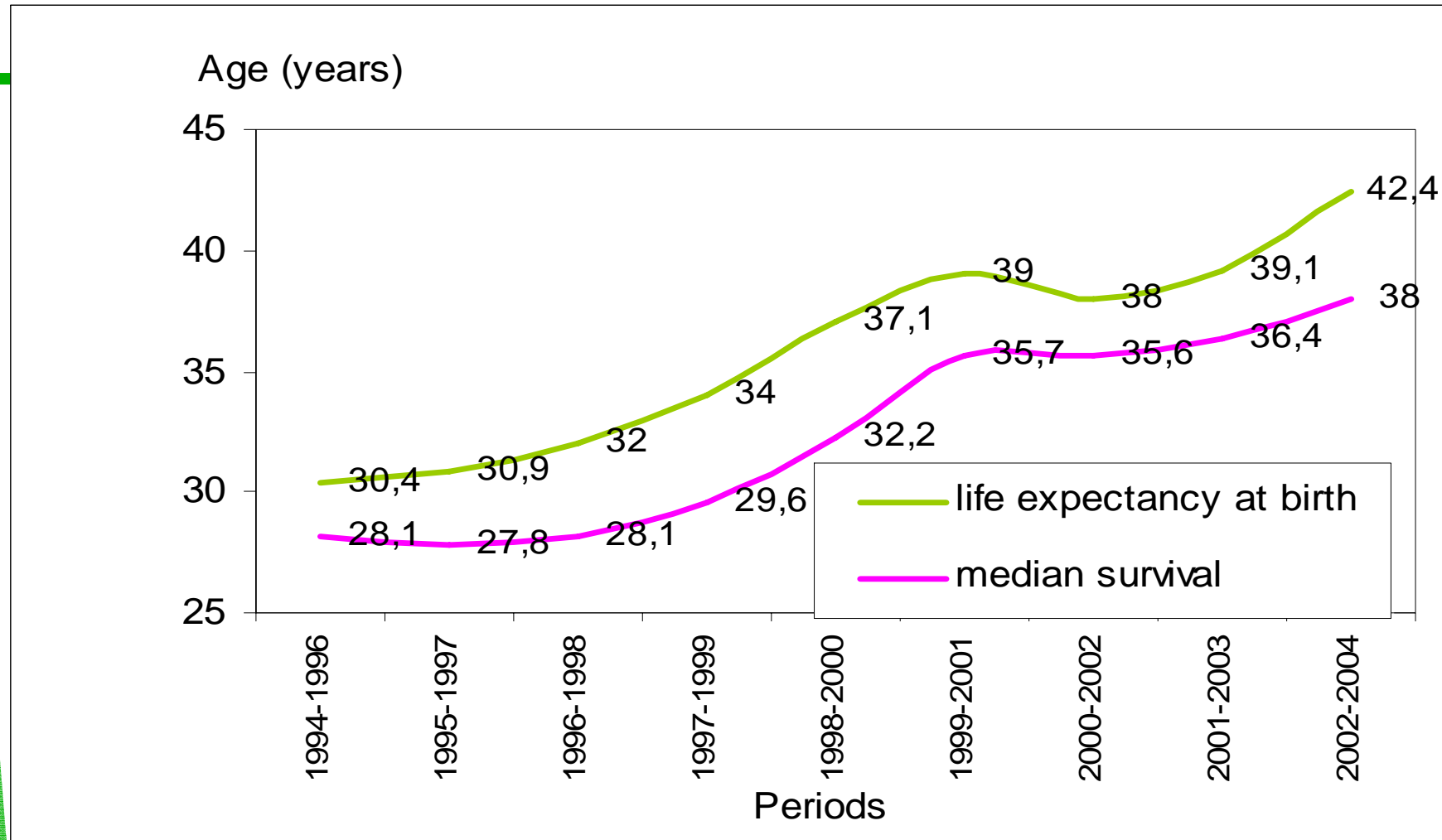


Eurordis - Berlin May 6th 2006

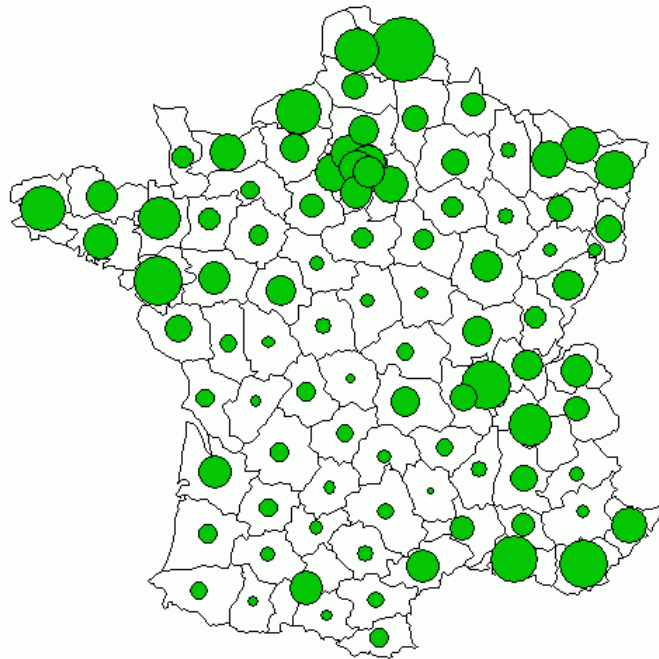
2004: Life expectancy at different ages



2004: Life expectancy, median survival

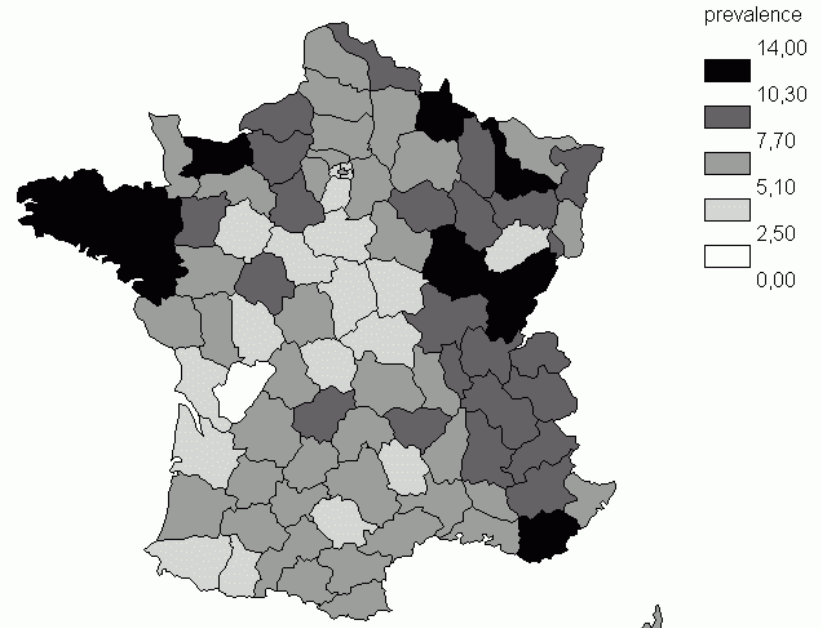
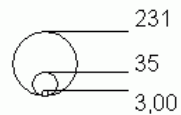


2004: Prevalence

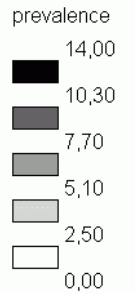


Absolute numbers

effectifs absolus



Prevalence/100 000 inhabitants



Cabral 1500 - Atelier de cartographie

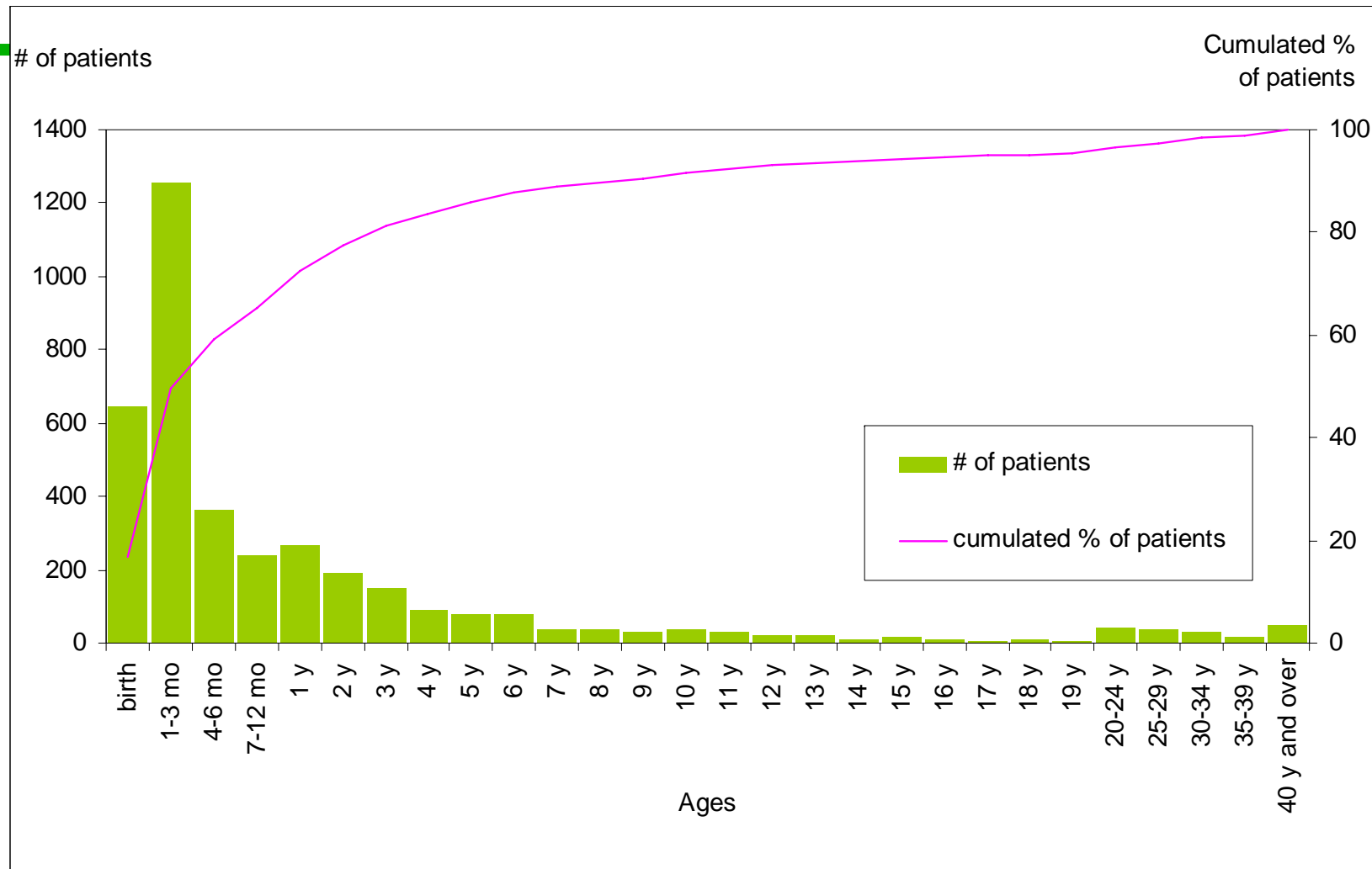
Cabral 1500 - Atelier de cartographie



Eurordis - Berlin May 6th 2006

Results 2004

Age at diagnosis



Cost and funding sources

- Staff: 170 000 €
 - ▶ Scientists: 1.4 FTE ,
 - ▶ Technicians: 1 FTE
 - ▶ “temporary contracts” 0.3 FTE
- Compensation for questionnaires: 80 000 €
 - ▶ 15 € / questionnaire
- Missions, investment : 20 000 €

- Total: 270 000 € / year
 - ▶ Vaincre la Mucoviscidose: 50%
 - ▶ INED: 50%

Staff

■ Gil Bellis (Ined)	100%
■ Evelyne Le Roux (VLM-Ined)	30%
■ Alain Parant (Ined)	20%
■ Marie-Hélène Cazes (Ined)	20%
■ Annie Nourry (Ined)	100%
■ Temporary contract (Ined)	30%