

REGISTRES ET COHORTES

Vous trouverez dans cette rubrique les registres et cohortes nationaux et internationaux sur les maladies rares du foie en cours d'activation, actuellement en cours ou récemment clôturés dans les centres de la filière.

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Atrésie des voies biliaires	Registre Français de l'Atrésie des Voies Biliaires	Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	En cours d'activation	Démarches réglementaires en cours
Cholestases Génétiques	CHOLGEN Registre National des cholestases génétiques	Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	En cours d'activation	Registre à couverture nationale qui inclut tous les patients atteints de cholestases génétiques
CBP, CSP, syndrome LPAC, Hépatite Auto-immune, Overlap syndrome	MIVB : Base de données des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires	Dr Christophe CORPECHOT Hôpital Saint-Antoine, Paris	1228	Registre monocentrique créé par le centre de référence MIVB-H avec migration prévue sur CleanWeb et ouverture prochaine au niveau national
Cholestase intra-hépatique progressive familiale de type 1, de type 2 et de type 3	NAPPED : Natural course and Prognosis of PFIC and Effect of biliary Diversion	À l'international : Pr Henkjan VERKADE Groningen Centre, Pays-Bas En France : Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	939 (International) En France : 72KB	Registre International (En cours d'activation pour inclusions PFIC3)
Cholestases intra-hépatiques progressives familiales	TreatFiC Registry	À l'international : Pr Henkjan VERKADE Groningen Centre, Pays-Bas En France : Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	En cours d'activation	Registre multicentrique international visant à l'évaluation des effets des différentes stratégies de traitement des patients atteints de PFIC

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Cholestases pédiatriques	GALA : The Global ALagille Alliance study	À l'international : Le registre est piloté au CHOP (Children's Hospital Of Philadelphia) aux USA En France : Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	1627 (International) En France : Démarches réglementaires en cours	Registre multicentrique international qui inclut tous les patients atteints du syndrome d'Alagille
Déficit en Alpha 1 Anti-trypsin	Cohorte Défi-Alpha	Dr Mathias RUIZ Hôpital Femme Mère-Enfant, Lyon	252	Cohorte nationale - 27 centres participants
Hépatite Auto-immune	Cohorte HEPATIMGO	Dr Jérôme GOURNAY Hôtel-Dieu, CHU de Nantes	350	Cohorte nationale - 8 centres participants (7 centres de la région Grand-Ouest, plus l'hôpital Saint-Antoine à Paris)
Maladies Vasculaires du Foie	IRCPSS : International Registry of Congenital Porto-Systemic Shunts	À l'international : Pr Valérie MCLIN Genève, Suisse En France : Pr Stéphanie FRANCHI-ABELLA et Dr Oanez ACKERMANN Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	200 (international) En France : 58	Registre multicentrique international qui inclut tous les patients atteints de CPSS (54 centres participants, dont 9 centres français)
	Étude observationnelle internationale sur les Shunts porto-systémiques congénitaux (Syndrome d'Abernethy)	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	30	Cohorte multicentrique internationale sur les manifestations cliniques, l'histoire naturelle et les traitements appliqués aux patients atteints de SPSC du réseau VALDIG et du Registro Español de Enfermedades Vasculares Hepáticas (REHEVASC)

REGISTRES ET COHORTES

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Maladies Vasculaires du Foie	LIVES : Social sciences and Humanities Research to improve health care implementation and everyday life of people living with a rare disease	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	952	Cohorte multicentrique internationale : EJP RD COFUND-EJP N°825575
	RiTa : PortoSinusoidal Vascular Disease: Risk stratification & Therapeutic Approaches	Pr Pierre-Emmanuel RAUTOU, Hôpital Beaujon	En cours d'activation	Cohorte multicentrique internationale : European Joint Program on Rare Disease
Maladies Vasculaires du Foie, VIH	Prévalence de la thrombose de la veine porte chez les patients atteints d'hypertension portale non cirrhotique pendant l'infection par le VIH : impact de l'anticoagulation sur la recanalisation	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	132	Réseau VALDIG
Syndrome de Budd-Chiari, thrombose des veines hépatiques, thrombose porte et maladie porto-sinusoïdale	EN-Vie 2 VALDIG : European and French Network for Vascular disorders of the liver - Registre des maladies vasculaires du foie	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	2785	Registre à couverture Nationale, Européenne et Internationale

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Syndrome LPAC (Low Phospholipid-Associated Cholelithiasis)	Cohorte RaDiCo-COLPAC	Dr Christophe CORPECHOT Hôpital Saint-Antoine, Paris	604 (cohorte nationale)	Cohorte nationale faisant partie du programme de recherche RaDiCo - 17 centres participants dont 11 Centres de Référence ou de Compétence de la filière
Troubles hépatiques et téloméropathies	Troubles hépatiques associés à une mutation TERT/TERC	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	213	Registre à couverture nationale
	INTELO ILD : Réseau de recherche transverse et translationnelle des atteintes associées aux téloméropathies et aux pneumopathies interstitielles diffuses	Pr Raphaël BORIE, Hôpital Bichat Claude Bernard	En cours d'activation	Registre multi-organes hémato, pneumo, hépato (en cours de mise en place)
Transplantation hépatique et maladies rares du foie	PORTAL Registry : Portal vein Obstruction Revascularisation Therapy After Liver transplantation registry	À l'international : Dr Bader A ALFARES, University Medical Centre Groningen. En France : Pr Stéphanie FRANCHI-ABELLA, Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	172 (international) En France: 40	Registre observationnel rétrospectif multicentrique international sur la thérapie de revascularisation de l'obstruction veineuse portale après une transplantation hépatique en pédiatrie

REGISTRES ET COHORTES

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Transplan- tation hépatique et maladies rares du foie	HEPATIC R EGISTRY : HEPatic Artery stenosis and Thrombosis after liver transplantation In Children	À l'international: Reinoud P.H. Bokkers, MD PhD EBIR University Medical Centre Groningen (UMCG) Department of Radiology, Medical Imaging Centre En France: Pr Stéphanie FRANCHI- ABELLA, Pr Emmanuel GONZALES Le Kremlin- Bicêtre	400 (esti- mation à l'inter- national) En France : 58	Registre observationnel rétrospectif multicentrique international sur l'incidence, le management et les complications artérielles hépatiques post transplantation hépatique.