

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	OFAVB : Observatoire Français de l'Atrésie des Voies Biliaires	Pr Christophe CHARDOT Hôpital Necker, Paris Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	1 400	Registre multicentrique national qui inclut tous les patients atteints d'AVB nés en France depuis 1986
Atteintes hépatiques et cardiopathie congénitale univentriculaire	Protocole Fontan : Évaluation hépatique chez les patients avec une cardiopathie congénitale univentriculaire	Dr Audrey PAYANCÉ Hôpital Beaujon, Paris	92	Hôpital Beaujon et Hôpital Européen Georges-Pompidou
CBP, CSP, syndrome LPAC, Hépatite AutoImmune, Overlap syndrome	MIVB : Base de données des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires	Dr Christophe CORPECHOT Hôpital Saint-Antoine, Paris	1 228	Registre monocentrique créé par le centre de référence MIVB-H avec migration prévue sur CleanWeb et ouverture prochaine aux CRMR constitutifs et aux CCMR candidats
Cholestases Génétiques	Registre 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

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Cholestase intrahépatique 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 : 72 KB	Registre international (en cours d'activation pour inclusions PFIC3)
	TreatFiC Registry		En cours d'activation	Registre multicentrique international visant à l'évaluation des effets des différentes stratégies de traitement des patients atteints de PFIC
Cholestases pédiatriques	GALA : The Global ALagille Alliance study	À l'international : Pr Binita KAMATH Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada En France : Pr Emmanuel GONZALES Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre	1627 (International) En France : 86	Registre multicentrique international qui inclut tous les patients atteints du syndrome d'Alagille
Déficit en Alpha 1 Anti-trypsine	Cohorte Défi-Alpha	Pr Alain LACHAUX / 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)

Registres et Cohortes

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
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 : 10	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)
Maladie vasculaire 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-sinusoidale	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
Thrombose veineuse splanchnique post-infection à COVID-19	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	15	Cohorte rétrospective multicentrique internationale recensant les cas de thrombose veineuse splanchnique chez les patients infectés par la COVID-19
Thrombose veineuse splanchnique et/ou syndrome de Budd-Chiari post vaccination contre le SRAS-COV-2	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	26	Cohorte rétrospective multicentrique internationale sur les nouveaux cas de SVT ou BCS post vaccination contre le SRAS-COV-2 dans le réseau VALDIG ou les pays connectés à l'EMA
Troubles hépatiques et téloméropathies	Troubles hépatiques associés à une mutation TERT/TERC	Dr Aurélie PLESSIER Hôpital Beaujon, Paris	213	Registre à couverture nationale

Registres et Cohortes

Maladie(s) Concernée(s)	Nom	Investigateur principal	Nombre de patients inclus	Informations
Transplantation hépatique et maladies rares du foie	POTAL 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



Pour retrouver plus de détails sur l'ensemble des registres et cohortes, rendez-vous sur la page dédiée du site internet de la filière : <https://www.filfoie.com/recherche/recherche-clinique/cohortes-et-registres/>