

Lettre d'Information aux patients et aux parents au sujet du registre français des neutropénies chroniques.

Vous - ou votre enfant – présentez une neutropénie chronique. Cette anomalie sanguine - baisse du chiffre absolu des polynucléaires neutrophiles qui sont un des constituants des globules blancs du sang - peut être complètement isolée ou être associée à diverses autres anomalies cliniques, sanguines ou biologiques permettant de définir plusieurs maladies qui portent des noms différents comme le syndrome de WHIM, la maladie de Shwachman Diamond, le syndrome de Kostmann., le syndrome de Barth, la neutropénie ELANE, glycogénose Ib, GATA2, Neutropénie idiopathique (il existe près de 30 sous types de diagnostics différents)....

La neutropénie expose à un risque d'infection aiguë et/ou chronique parfois très invalidante, nécessitant des hospitalisations et/ou des soins répétés. Le risque infectieux varie d'un sujet à un autre. Parfois, selon chaque sous type de maladies, des problèmes de santé différents peuvent être présents.

L'utilisation d'antibiotique par voie orale permet en partie de se protéger du danger des infections, mais cette protection n'est que partiellement efficace. Depuis les années 1988, un facteur de croissance hématopoïétique - c'est à dire une hormone naturellement produite par le corps, du nom de Granulocyte Colony Stimulating Factor (GCSF), qui est active sur la croissance et la multiplication des cellules sanguines - est couramment employée pour corriger l'anomalie sanguine elle-même. Cette hormone est commercialisée sous plusieurs noms comme le Neupogen® ou Granocyte® ou Neulasta® ou ZarZio® ou Nivestim®. Le GCSF peut entraîner des effets secondaires le plus souvent transitoires (douleurs osseuses..) mais parfois plus permanents (augmentation de la taille de la rate, apparition de cellules sanguines jeunes dit « blastes »). L'interprétation de ces effets secondaires n'est pas simple car il est très difficile de faire la part entre ce qui revient à la maladie initiale ou traitement.

Dans certains cas enfin, une transplantation de moelle osseuse peut être proposée.

Afin de permettre une évaluation des différentes approches thérapeutiques, de leurs avantages et aussi de leurs dangers, un enregistrement des patients a été mis en place. Cet enregistrement ne requiert aucun examen supplémentaire car il comporte juste un recueil des informations médicales concernant votre santé ou celle de votre enfant. L'origine géographique est notée à la fois pour connaître la distribution des patients sur le territoire français et parce que certaines neutropénies sont associées à une origine géographique particulière. Si des examens génétiques ont été réalisés, ces informations sont enregistrées car elles permettent de mieux définir ces maladies.

Le recueil des informations se fait par l'intermédiaire de votre médecin traitant, dans le cadre du secret médical. Le transfert des informations recueillies ne peut s'effectuer que de façon anonyme dans le cadre d'un projet scientifique à la fois vers un registre européen des neutropénies (localisé à l'université de Hanovre, Allemagne) et un registre européen des déficits immunitaires (ESID localisée en Allemagne à Freiburg). Aucune transmission d'informations individuelles n'est prévue auprès des administrations, de la sécurité sociale ou de tout autre organisme.

Votre médecin traitant sera tenu informé de l'avancée des travaux et des rapports réguliers sont effectués à partir des informations collectés et peuvent être adressés sur demande auprès du coordinateur du registre. Ces documents sont publiés sur le site du centre de référence des neutropénies : www.neutropenie.fr

Nous rappelons que vous avez à tout moment la possibilité de supprimer votre autorisation de participation au registre, sans que cela puisse conduire à une suspension des soins de votre enfant ou de vous même.

Nous vous rappelons aussi que votre participation n'est pas de nature à altérer votre liberté dans le choix de votre médecin traitant.

L'enregistrement de ces données a reçu l'avis favorable de la CNIL et du Comité Consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé en date du 16/6/97 et du règlement général de protection des données. L'adresse du centre coordinateur de l'étude est la suivante : Registre des neutropénies chroniques sévères, Service d'hémo-Oncologie Pédiatrique, Hôpital Trousseau, 26 avenue du Dr A Netter, 75012 Paris. Fax: 01 44 73 65 73 téléphone: 01 44 73 60 62 (secrétariat).

MINEUR : Consentement de participation des parents ou du responsable légal de l'enfant au registre des neutropénies chroniques :

Nous, soussignés (mère, père, tuteur ou responsable légal de l'enfant) certifions avoir été pleinement informés par le Docteur de la maladie de notre enfant..... et de sa participation au registre des neutropénies chroniques.

Une notice d'information concernant sa maladie et ce projet nous a été remise. Nous avons eu la possibilité de poser toutes les questions que nous voulions concernant la maladie, l'intérêt de cette étude et ses modalités pratiques. Nous connaissons la possibilité qui nous est réservée de refuser la participation de notre enfant à cette étude. Nous en informerons le Dr.....

Nous acceptons que les données nominatives concernant notre enfant, recueillies à l'occasion de cette étude, soient adressées de façon confidentielle au centre coordinateur du registre des neutropénies et puissent faire l'objet d'un traitement automatisé par les investigateurs de ce projet dans le respect de la loi "informatique et liberté". Le droit d'accès et de rectification prévu par la loi "informatique et liberté" s'exerce à tout moment auprès des responsables de l'étude. Pour toutes les informations de nature médicale, nous exercerons ce droit par l'intermédiaire d'un médecin de notre choix (article 40 de la loi 78.17 du 6 janvier 1978). Les données recueillies demeureront strictement confidentielles. Elles ne pourront être consultées que par l'équipe médicale, les personnes dûment mandatées par le promoteur de la recherche et éventuellement par des représentants des autorités administratives.

En conséquence, nous acceptons que notre enfant soit inclus dans le registre des neutropénies et nous signons ce consentement.

Fait à : le :

Signature des parents ou du titulaire de l'exercice de l'autorité parentale

Mère :

Père :

J'ai expliqué aux parents les objectifs du registre des neutropénies. J'ai répondu à leurs questions.

Je les informerai de toute modification qui pourrait survenir.

Nom du médecin / adresse / téléphone :

Signature du médecin :

MAJEUR : Consentement de participation du patient au registre des neutropénies chroniques :

Je, soussigné

Certifie avoir été pleinement informé par le Docteurde ma maladie et de ma participation au registre des neutropénies chroniques. Une notice d'information concernant ma maladie et ce registre m'a été remise. J'ai eu la possibilité de poser toutes les questions concernant ma maladie, l'intérêt de ce registre et ses modalités pratiques.

Je connais la possibilité qui m'est réservée de refuser ma participation à ce registre.

J'ai bien compris que je resterai libre à chaque instant de retirer mon consentement. J'en informerai le Docteur qui continuera à me prodiguer les soins les plus appropriés.

Je sais que mon consentement ne décharge pas les médecins de leur responsabilité et que je conserverai tous les droits garantis par la loi.

J'accepte que les données concernant ma maladie et son traitement soient adressées au centre coordinateur du groupe d'étude et puissent faire l'objet d'une analyse dans le respect de la loi "informatique et liberté".

En conséquence, j'accepte de participer au registre international des neutropénies et je signe ce consentement.

Fait à :.....le :

Signature du patient :

J'ai expliqué au patient l'intérêt et l'organisation pratique de la participation au registre des neutropénies. J'ai répondu à ses questions. Je l'informerai de toute modification qui pourrait survenir.

Signature du médecin :