

« HSF PAC » : Caractéristiques et données épidémiologiques du syndrome néphrotique secondaire à la hyalinose segmentaire et focale primitive de l'adulte en France

NOTE D'INFORMATION

1. Qu'est-ce que HSF PAC?

La hyalinose segmentaire et focale primitive est une maladie rénale rare touchant à la fois les enfants et les adultes. Cette atteinte traduit une altération de l'unité de filtration du rein (le glomérule) avec apparition de cicatrices et de protéines dans les urines.

La hyalinose segmentaire et focale (HSF) est découverte devant des œdèmes des membres inférieurs mous, déclives et blancs avec une protéinurie importante (supérieure à 3g/j) et une albuminémie basse (moins de 30 g/L), définissant ainsi le syndrome néphrotique. La hyalinose segmentaire et focale peut être pure ou impure lorsqu'elle est associée à une hypertension artérielle, hématurie ou insuffisance rénale chronique. Elle peut être primitive ou secondaire à une autre pathologie (diabète, hypertension artérielle, lupus, etc)

Bien que les formes primitives constituent la majorité des cas, l'histoire naturelle de cette maladie reste à l'heure actuelle non clairement établie. Ainsi, la constitution d'une cohorte nationale incluant les patients suivis par les Centres de Référence et/ou de Compétence du Syndrome Néphrotique Idiopathique permettra d'obtenir des données épidémiologiques fiables et robustes concernant les hyalinoses segmentaires et focales primitives et de déterminer si certains facteurs peuvent prédire le pronostic (l'évolution) de la maladie.

2. Qui réalise cette étude?

L'étude est réalisée par l'équipe opérationnelle de la Banque Nationale des Données Maladies Rares (BNDMR), en collaboration avec le Pr Rigothier Claire (responsable scientifique) du CHU de Bordeaux. Elle est dirigée par un comité scientifique d'experts sélectionnés par le Pr Rigothier Claire et représenté par Pr Audard Vincent, Pr Boffa Jean-Jacques, Pr Seitz-Polski Barbara, Pr Knebelmann Bertrand, Pr Rigothier Claire (Coordinatrice), Dr Taton Benjamin et Dr Prezelin-Reydit Mathilde.

Hôpitaux participants : GHU CENTRE SITE NECKER ENFANTS MALADES, GHU SORBONNE SITE TENON, GHU MONDOR SITE HENRI MONDOR, CHU DE BORDEAUX, CHU DE TOULOUSE, CHU DE NICE, HOSPICES CIVILS DE LYON.

Le responsable de traitement est l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, 33 bd de Picpus 75012, Paris

3. Comment cette recherche est-elle encadrée ?

Le traitement est fondé sur l'article 6 1. e) « Le traitement est nécessaire pour l'exécution d'une mission d'intérêt public », et conforme à l'article 9 2. j) « le traitement est nécessaire à des fins de recherche scientifique ou historique ou à des fins statistiques » du règlement général sur la protection des données (RGPD).

La recherche a obtenu l'avis favorable du comité scientifique de la Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR) le 07/06/2024 et le traitement a été déclaré conforme à la méthodologie de référence MR004 qui encadre la réutilisation des données de l'entrepôt de données de santé BNDMR.

4. Quelles données me concernant (ou concernant mon enfant), comment sont-elles traitées et qui sont les destinataires ?

Vos données personnelles et de santé seront réutilisées à partir de l'entrepôt de données de santé de la Base Nationale des Données Maladies Rares (BNDMR), qui collecte les données dé-identifiées (sans aucune information sur l'identité des personnes) enregistrées dans l'application BaMaRa par les médecins directement à partir du dossier patient informatisé (logiciel de l'hôpital de prise en charge).

Les catégories de données vous concernant sont : âge ; sexe, antécédents personnels et familiaux ; données sur le diagnostic ; données biologiques ; résultats de la biopsie rénale ; données de l'analyse génétique ; traitements médicamenteux ou chirurgicaux et complications.

Les analyses seront réalisées au sein de la plateforme de la BNDMR à l'APHP, qui héberge l'entrepôt de données maladies rares avec un accès hautement sécurisé et contrôlé (sans possibilité d'externalisation). Seuls les statisticiens déjà formés et sensibilisés sur les règles de sécurité et de confidentialité des données de santé de la BNDMR et les responsables scientifiques de la recherche auront droits d'y accéder, de discuter et de traiter ces données. Si des effectifs inférieurs à 10 sont constatés, leurs valeurs seront arrondies à « <10 » pour éviter de communiquer les chiffres exacts. Aucun export des données personnelles individuelles hors de l'espace sécurisé de la BNDMR n'est permis.

Les destinataires des résultats de cette étude sont : les patients d'abord (via des associations de patients comme Alliance maladie rare) ainsi que la communauté scientifique (poster, présentations orales lors de congrès, publication des résultats dans des revues)

5. Quels sont mes droits concernant mes données personnelles informatisées ?

L'utilisation des données vous concernant dans cette recherche n'est pas une obligation. Vous pouvez en effet vous opposer à l'utilisation de ces données, en demander l'accès, la rectification, l'effacement ou la limitation sans aucune conséquence sur la qualité des soins ni la relation avec le médecin qui vous soigne.

- Le droit d'opposition vous permet, si vous ne souhaitez pas que les données de santé vous concernant servent à l'étude, de vous opposer à l'utilisation de ces données de santé.
- Le droit d'accès vous permet de demander à consulter les données vous concernant et à en obtenir une copie ;
- Le droit de rectification vous permet de demander de faire corriger les données vous concernant si vous constatez qu'elles contiennent une erreur ;
- Le droit à l'effacement vous permet de demander que les données vous concernant soient effacées de l'étude.
- En parallèle du traitement de votre demande de rectification ou de votre demande d'opposition par exemple, vous pouvez demander à limiter l'utilisation des données vous concernant, ce qui empêche temporairement leur inclusion dans l'étude.

Pour exercer ces droits, vous pouvez remplir le formulaire en ligne disponible à l'adresse : http://bndmr.fr/transparence/mes_droits.

Si vous estimez que vos droits concernant le traitement de vos données n'ont pas été respectés, il vous est possible de saisir la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) pour faire une réclamation (<https://www.cnil.fr>).

6. Pendant combien de temps mes données sont-elles conservées ?

Les données de cette recherche peuvent être conservées jusqu'à deux ans après la dernière publication des résultats de la recherche ou, en cas d'absence de publication, jusqu'à la signature du rapport final de la recherche. Elles font ensuite l'objet d'un archivage pour une durée conforme à la réglementation en vigueur.

7. Un transfert de mes données hors UE est-il prévu ?

Aucun transfert des données hors UE n'est envisagé.