

# D[4] / Phenodent

2000-2003

Pré-version papier + Access

2003-2005

Pré-version Web local

09/2006

Labellisation du centre de référence

05/2008

Recrutement informaticien

09/2008

Avis favorable du CCTIRS

11/2008

Beta version D[4] aux HUS

12/2008

Beta version D[4] sites externes

05/2009

Autorisation CNIL

D[4]/Phenodent

12/2011

Evaluation HAS

11/2013

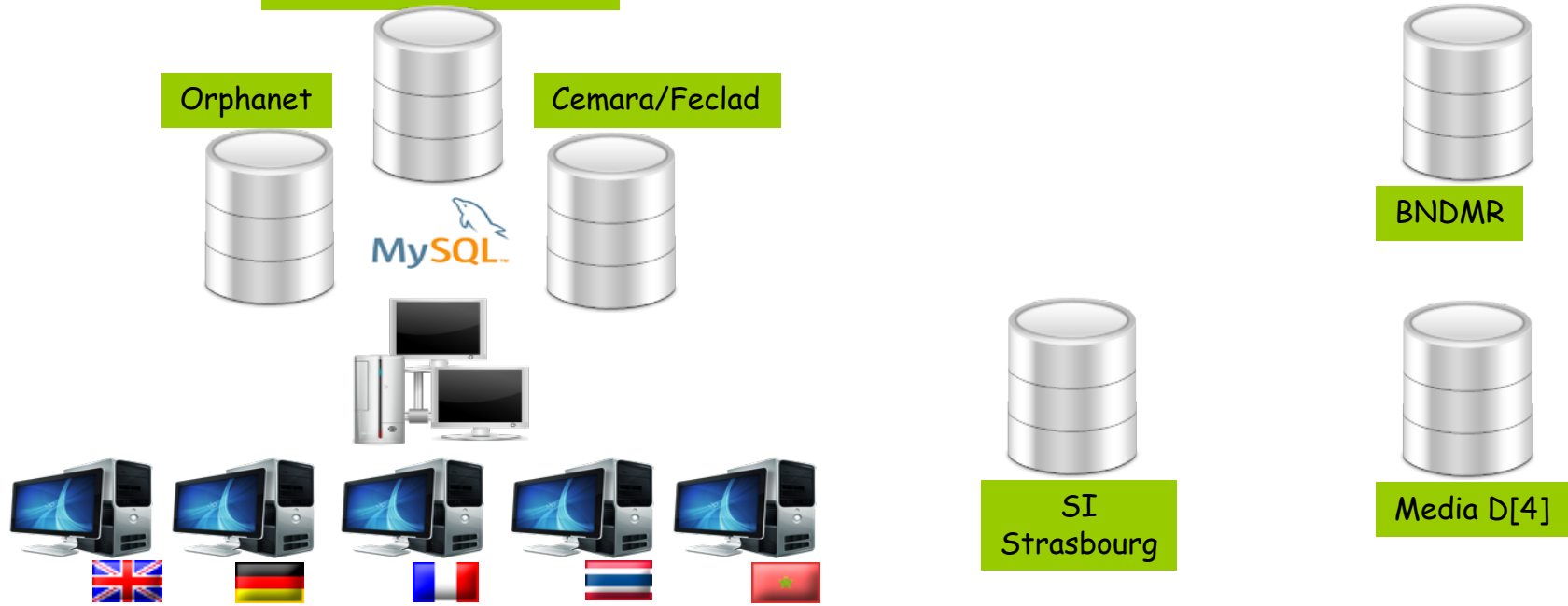
Projet Hypophosphatasie (HPP)

2015-2016

Connecteur Bamara

# L'infrastructure - partenaires

D[4] / Phenodent



**30** sites (18 en France)  
**76** utilisateurs

Enregistrement multi-centrique

Charte de fonctionnement  
Identifiant  
Connexion sur serveur sécurisé

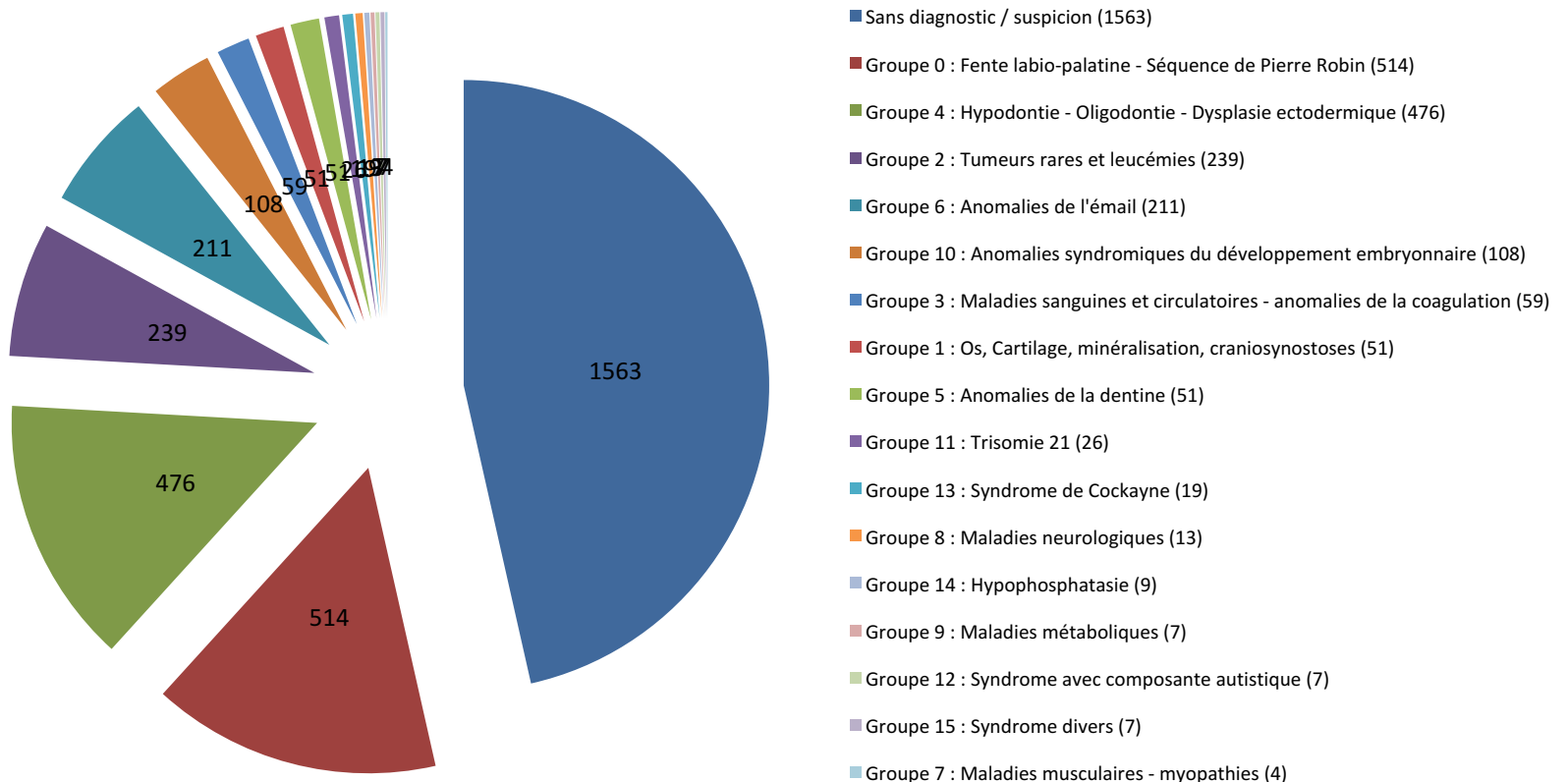
# Les données (septembre 2016)



**3324 patients** (2994 pour le CR de Strasbourg)  
**161 maladies**

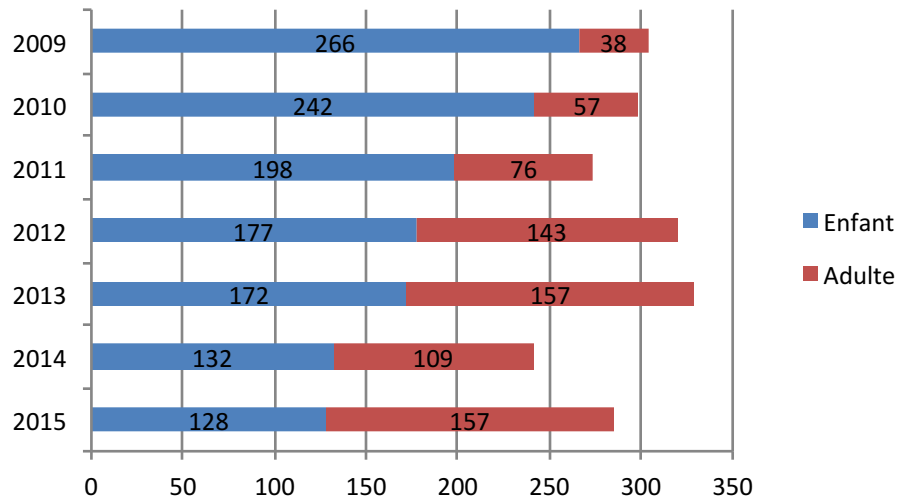
D[4] / Phenodent

Répartition par groupe de maladies

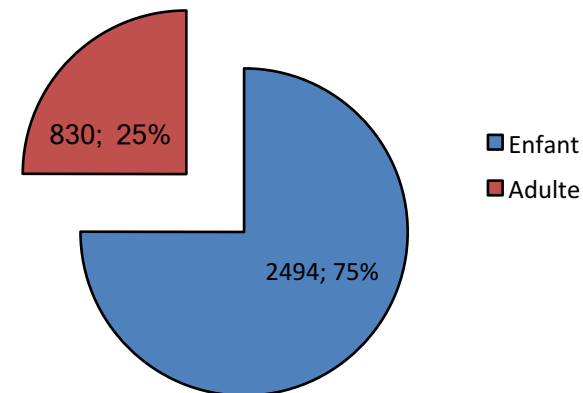


# Les données (septembre 2016)

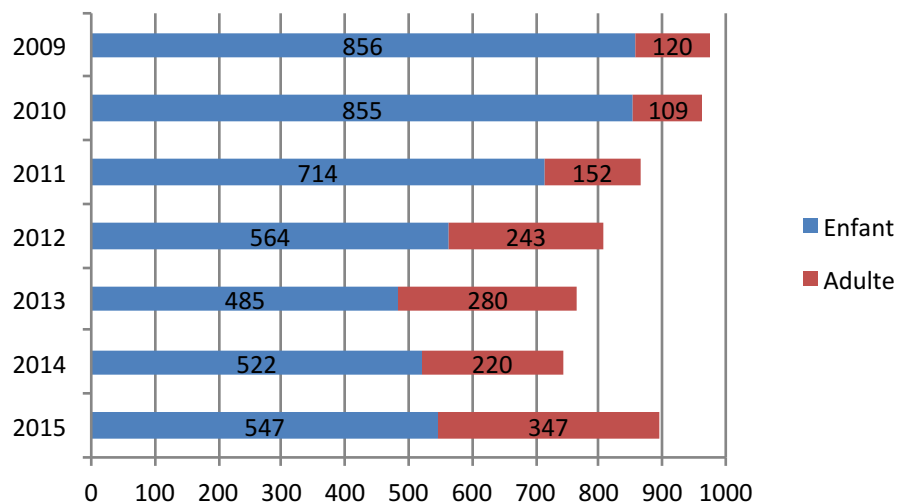
## Recrutement Enfant/ Adulte 2009-2015



## Répartition Enfant/ Adulte

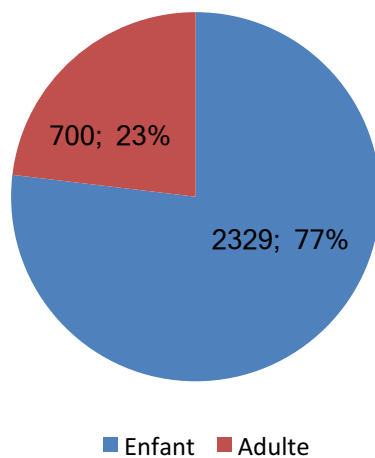


## Consultations Enfant/ Adulte 2009-2015

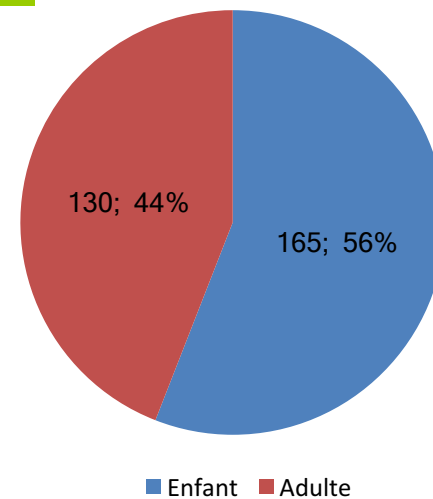


# Les données (septembre 2016)

En France

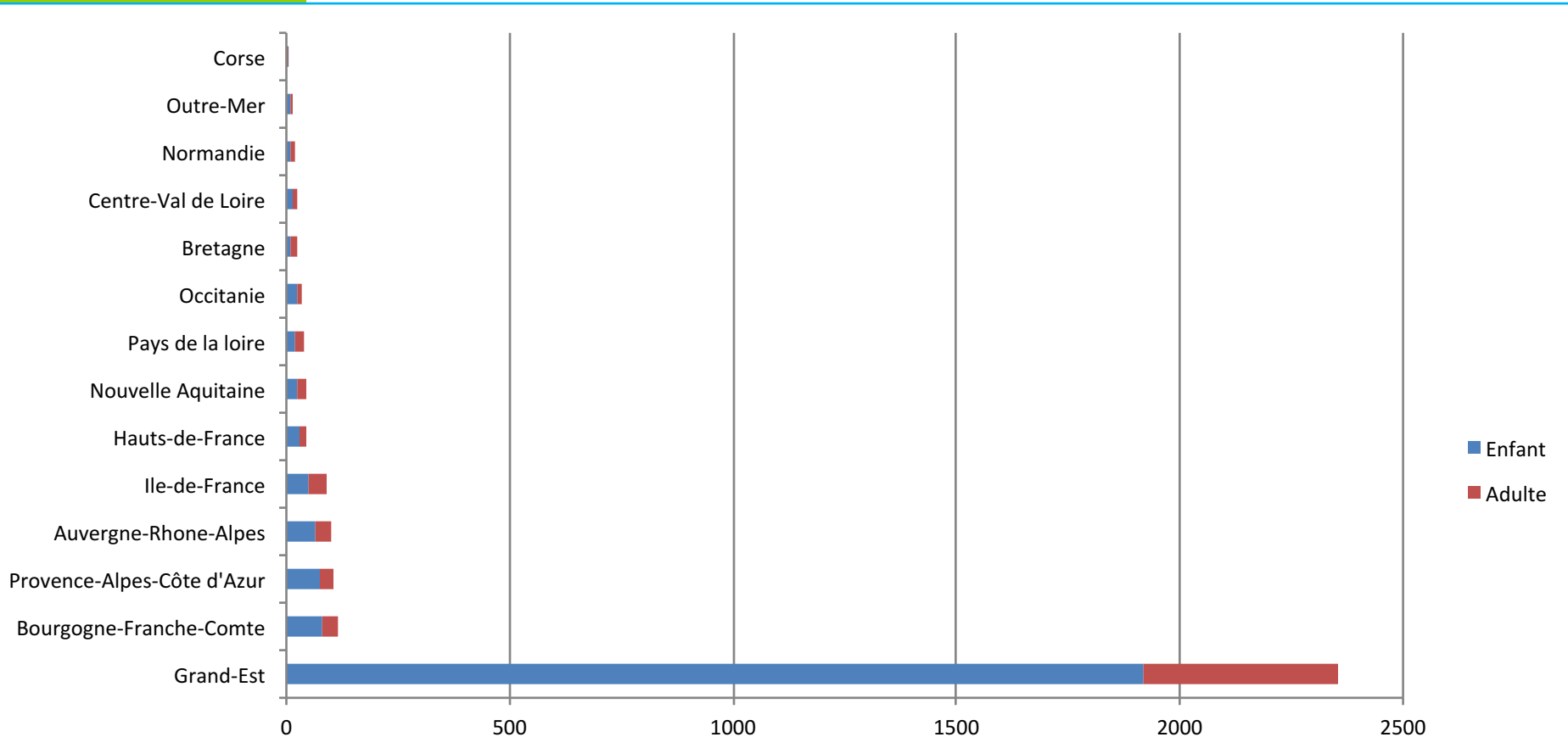


Hors France



# Les données (septembre 2016)

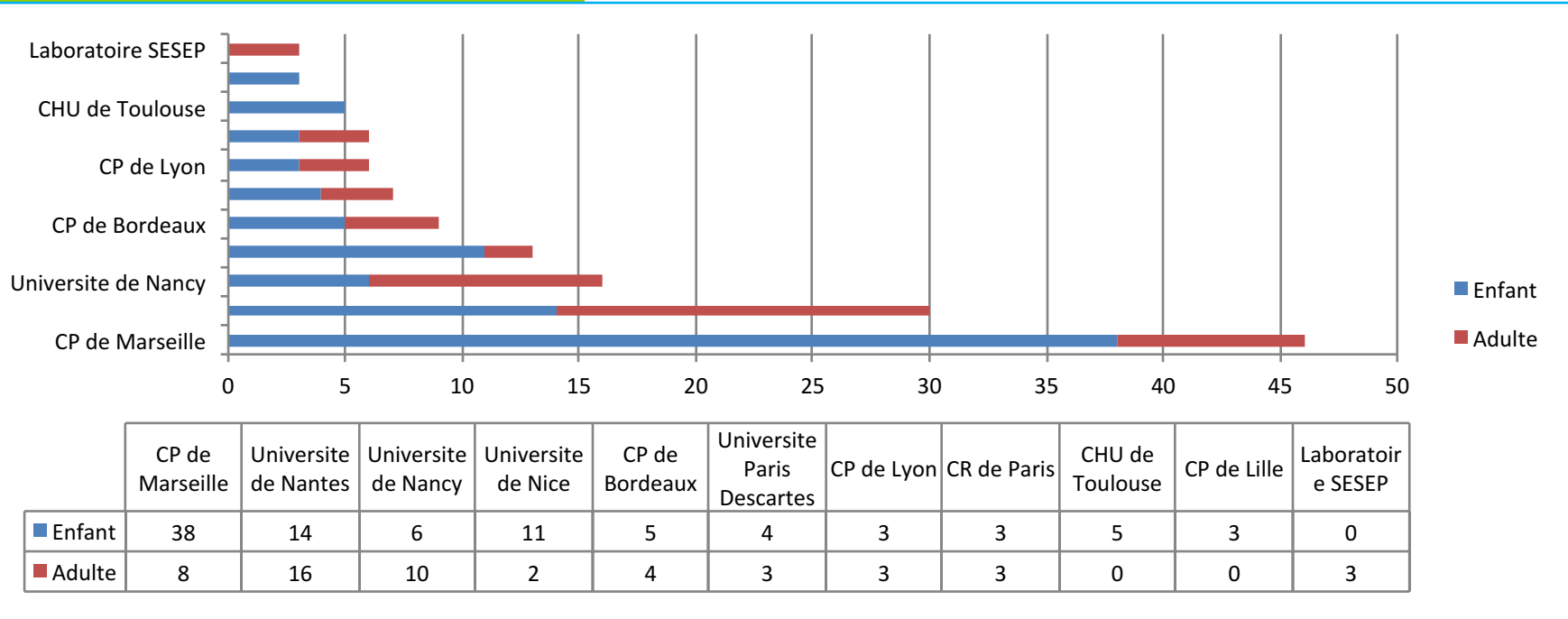
## Répartition par région



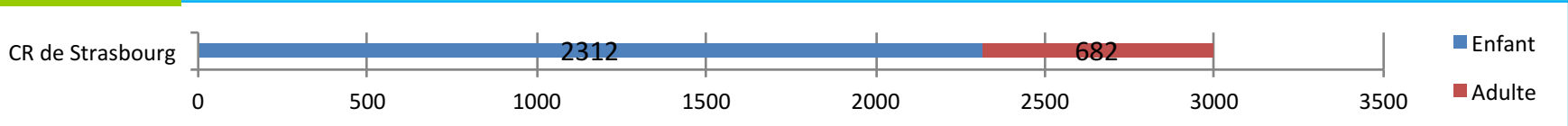
	Grand-Est	Bourgogne-Franche-Comte	Provence-Alpes-Côte d'Azur	Auvergne-Rhone-Alpes	Ile-de-France	Hauts-de-France	Nouvelle Aquitaine	Pays de la Loire	Occitanie	Bretagne	Centre-Val de Loire	Normandie	Outre-Mer	Corse
■ Enfant	1917	80	75	63	51	28	23	18	25	11	12	7	10	1
■ Adulte	437	35	31	39	38	17	22	22	11	13	10	10	6	2

# Les données (septembre 2016)

## Répartition par centre (hors Strasbourg)

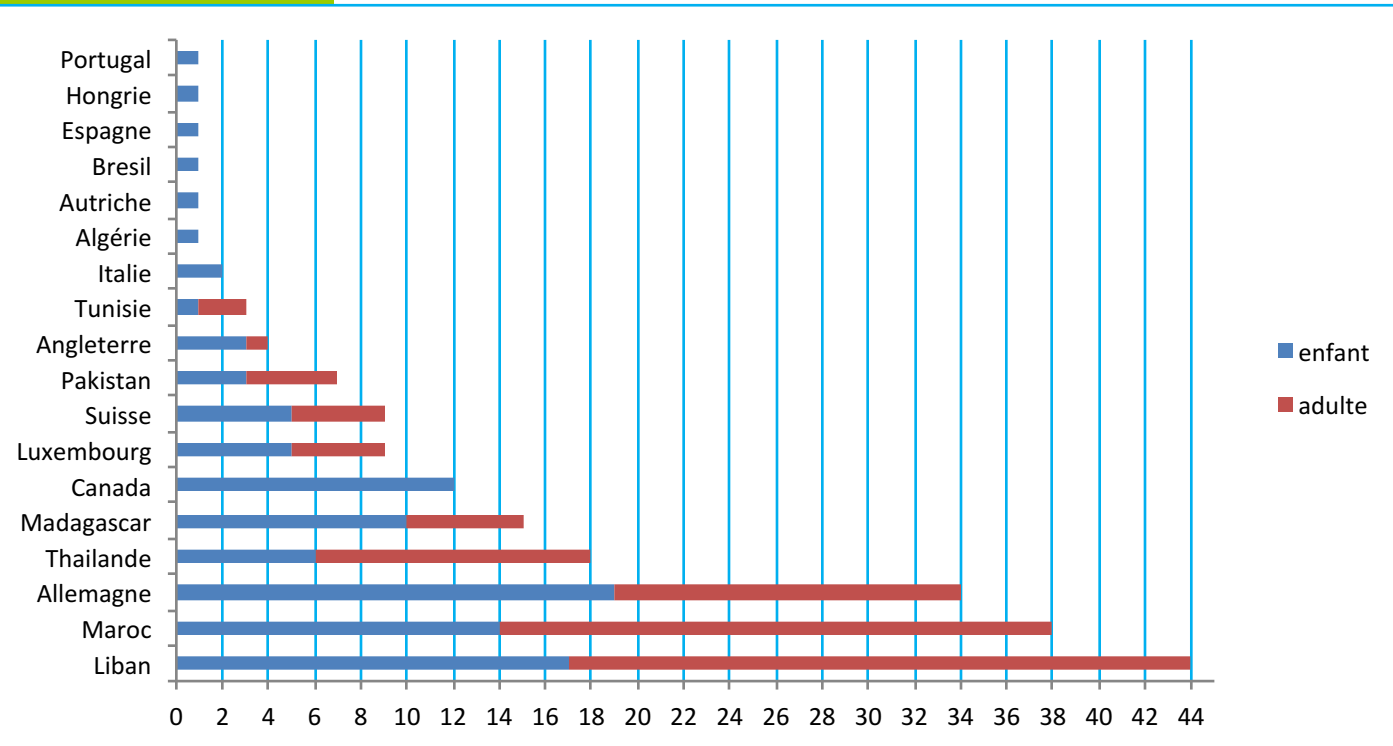


## Strasbourg



# Les données (septembre 2016)

## Répartition par pays





# D[4] : Formulaire principal

phenodent.org stroester [déconnexion] D[4] Diagnosing Dental Defects Database help

Recherche > [Ordre alphabétique](#) > Formulaire principal (mode édition) [basculer vers le mode lecture seule](#)

Données générales Historique Tissus Schéma Dentaire Dents temporaires Dents permanentes Parodontie ODF Autres données

**Patient**  
N° D[4] : STRBG289MSC10  
NIP : 0052763  
IMR :

**Projet**  
Projet Offensive Sciences

**Consultation du**  
30/05/2016

**Favoris**  
[Schéma Dentaire](#)  
[Diagnostic clinique \(7\)](#)  
[Mots clés \(12\)](#)  
[Photos \(22\)](#)  
[Documents \(6\)](#)  
**Actions**

**Diagnostique** Suivi du patient : il est nécessaire de fixer un nouveau RDV!  
Patient Le patient participe au projet Offensive Sciences

**DIAGNOSTIC GÉNÉTIQUE CLINIQUE**

N° Orphanet	Description	Statut
904	Syndrome de Williams	✓
2227	Hypodontie	✓

Syndrome de Williams Beuren

**MOTS CLÉS**

-Dents temporaires -Dents permanentes -Syndrome  
-Génétique

**Anomalies dentaires de nombre**

-Hypodontie < 6

**Anomalies dentaires de forme**

-Conique -En tournevis -Cuspides anormales

**Anomalies dentaires de taille**

-Microdontie

**Anomalies dentaires de structure**

-Hypoplasie localisée

**Anomalies de l'occlusion**

-Dentition espacée -Proalvéolie

**PROFESSIONNELS DE SANTÉ**

Ajouter [ ] Filtre [ Tout ] Tri [ Par type ]

Action	Type	Prénom	Nom	Institut
X [ ]	Examineur	Agnès	BLOCH-ZUPAN	C. Réf STRASBOURG

# D[4] : Schéma dentaire

## Schéma Dentaire à la date du 30/05/2016

30/05/2016

Schéma dentaire complet

Rafraîchir

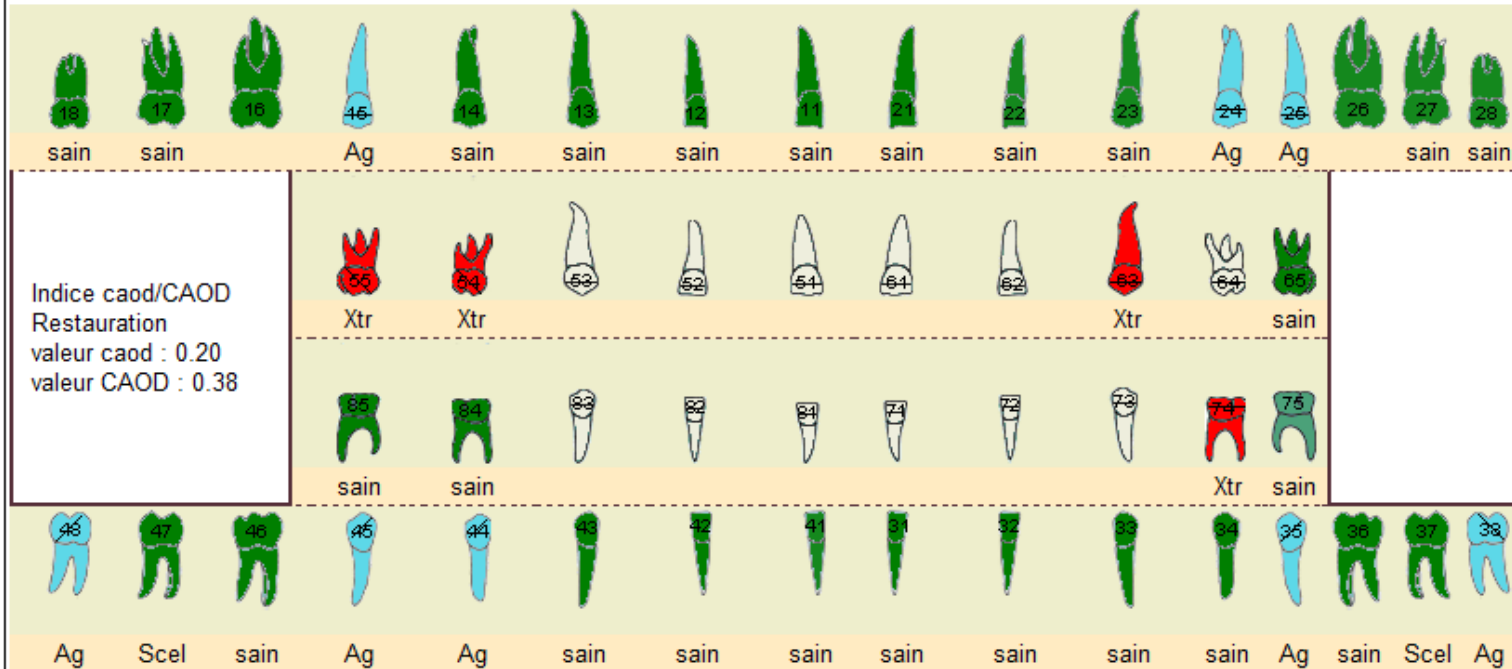
**Patient**  
N° D[4] : STRBG289MSC10  
NIP : 0052763  
IdMR :

**Projet**  
Projet Offensive Sciences

**Consultation du**  
30/05/2016

**Favoris**  
Schéma Dentaire  
Diagnostic clinique (7)  
Mots clés (12)  
Photos (22)  
Documents (6)

**Actions**



⊕ [Légende](#)

# D[4] : Les mots clés

phenodent.org    stroester [déconnexion]    **D4** Diagnoses Defects

Formulaire principal | Formulaire d'enregistrement des mots clés

## Patient

N° D[4] : STRBG289MSC10  
NIP : 52763

## Consultation du

05/09/2011

## Favoris

Schéma Dentaire

Diagnostic clinique

Mots clés (12)

Photos (22)

Documents (6)

## Actions

Génération d'un courrier

### Édition

Normal / contrôle	<input type="checkbox"/>
Dents temporaires	<input checked="" type="checkbox"/>
Dents permanentes	<input checked="" type="checkbox"/>
Génétique	<input checked="" type="checkbox"/>
Syndrome	<input checked="" type="checkbox"/>
Environnement	<input type="checkbox"/>
Autres	<input type="checkbox"/>

### Anomalies dentaires de nombre (1)

Hypodontie < 6	<input checked="" type="checkbox"/>
Oligodontie > 6	<input type="checkbox"/>
Anodontie	<input type="checkbox"/>
Incisive unique ou Incisive médiane unique	<input type="checkbox"/>
Surnuméraires ou supplémentaires	<input type="checkbox"/>
Mesiodens	<input type="checkbox"/>

### Anomalies dentaires de forme (3)

### Anomalies dentaires de taille (1)

### Anomalies dentaires de structure (1)

### Anomalies dentaires de l'éruption/position (0)

### Anomalies dentaires de couleur (0)

### Anomalies de l'occlusion (2)

### Anomalies de la résorption dentaire (0)

### Anomalies parodontales (0)

### Pathologie (0)

Normal / contrôle	<input type="checkbox"/>
Dents temporaires	<input checked="" type="checkbox"/>
Dents permanentes	<input checked="" type="checkbox"/>
Génétique	<input checked="" type="checkbox"/>
Syndrome	<input checked="" type="checkbox"/>
Environnement	<input type="checkbox"/>
Autres	<input type="checkbox"/>

### Anomalies dentaires de nombre (1)

### Anomalies dentaires de forme (3)

Conique	<input checked="" type="checkbox"/>
En pelle	<input type="checkbox"/>
En tournevis	<input checked="" type="checkbox"/>
Arrondie ou globuleuse	<input type="checkbox"/>
Encoche	<input type="checkbox"/>
Double (gémation, fusion, concrescence)	<input type="checkbox"/>
Invagination	<input type="checkbox"/>
Dens in dente	<input type="checkbox"/>
Cuspides en talon	<input type="checkbox"/>
Cuspides surnuméraires	<input type="checkbox"/>
Cuspides anormales	<input checked="" type="checkbox"/>
Mamelons incisifs hyperdéveloppés	<input type="checkbox"/>
Perle d'émail	<input type="checkbox"/>
Constriction cervicale	<input type="checkbox"/>
Taurodontisme	<input type="checkbox"/>
Racine courte	<input type="checkbox"/>
Racine en baguette de tambour	<input type="checkbox"/>

### Anomalies dentaires de taille (1)

### Anomalies dentaires de structure (1)



## Evolutions techniques

- Base de donnée (version MySQL, structure)
- Site Web (version PHP, pages Web)

## Evolutions fonctionnelles

- Amélioration de l'outil (ergonomie, fonctionnalité)
- Fiche de recueil simplifiée (2016)

Projets

- ALD Hors-Liste : enregistrement & suivi
- Media D[4] : connecteur
- INTERREG IV : contrainte d'accès, langue, spécificité
- Registre HPP : « sous-base » spécifique sur la maladie (partage, items)
- Bamara : en cours
- INTERREG V : à venir (Bio-banque; gestion des échantillons)
- SI de Strasbourg : à venir (actes)

Connaissances

- Mots clés
- Diagnostic génétique

# D[4] / Phenodent - BAMARA

Avril 2015 : 1<sup>er</sup> contact avec l'équipe de la BNDMR

Etat des lieux - Comparaison des items du dataset

- Set de Données Minimum Maladies Rares

Connecteur D[4] / Phenodent

- D[4]/ Phenodent contient **100%** des items obligatoires du minimum dataset
- Phase de test avec Bamara : si Phenodent est éligible
- Automatisation : en cours

Evolution de D[4]/Phenodent

- Ajout des items « intéressants » : 2015-2016

# Utilisation de D[4] / Phenodent en recherche et en enseignement projets

## Les projets de recherche

- PHRC - Etude clinique et moléculaire du syndrome de Cockayne (2005)
- PHRC - DE (2007-2011)
- PHRC - Amélogénèses Imparfaites (2008-2015) (276 patients)
- INTERREG IV « Manifestations bucco-dentaires des maladies rares » (2012-2015)
  - => 1220 patients
- PHRC - La trisomie 21 chez l'adolescent et l'adulte (2015)
- AAPJC - Manifestations Bucco-Dentaires de la Sclérodemie Systémique (2015)
- INTERREG V « RARENET » (2016-2018)
  - => projet de recrutement de 500 patients



## Base de données

- Media D[4] (766 photos)
- Hypophosphatasie

## Publications

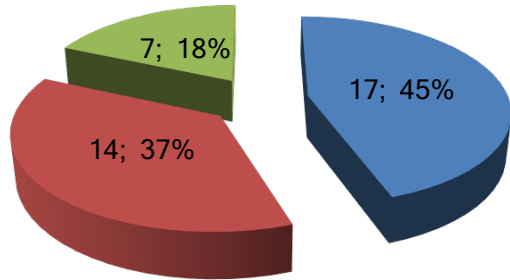
- 69 publications

## ALD Hors liste

- Expertise pour la CNAMTS (2007-2013) (366 dossiers)
- Expertise pour la CNAMTS (2016- )

# Les données (septembre 2016)

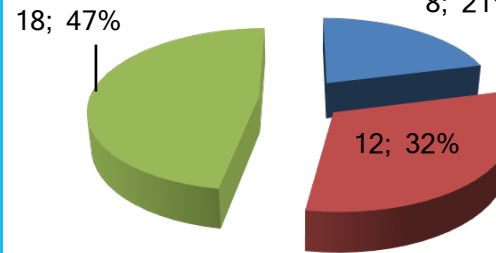
## Qualité de vie (ECOHIS jusqu'à 10 ans)



## Symptômes fonctionnels

- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais

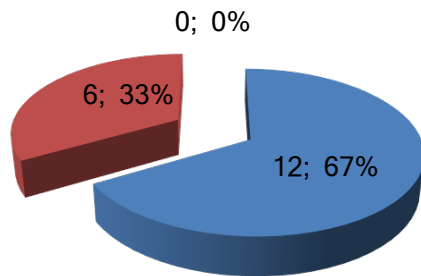
## Mal être émotionnel/fonctionnel Impact social & psychologique



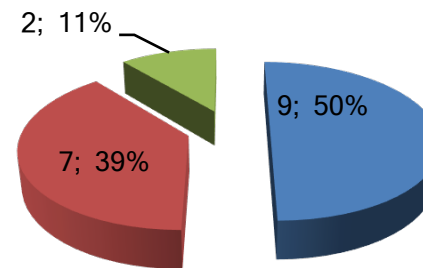
- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais

38 patients

## Qualité de vie (CPQ 11 - 14 ans)



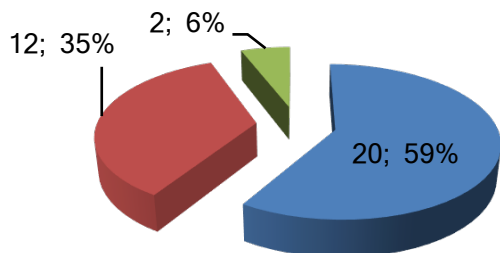
- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais



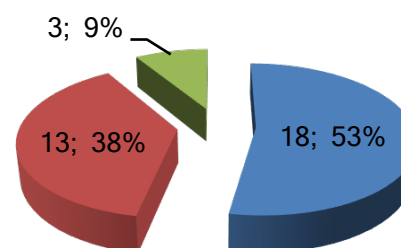
- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais

18 patients

## Qualité de vie (OHIP à partir de 15 ans)



- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais



- Très souvent / souvent
- De temps en temps / Une ou deux fois
- Jamais

34 patients