

# De l'intérêt scientifique du codage

Lisa Friedlander

1) Inserm UMR 1123, Paris

2) Centre de Référence, Site constitutif, Maladies Orales et Dentaires Rares

Hôpital Rothschild, APHP, Paris

# Intérêt scientifique du codage

Recueil de données pour la Recherche

→ Epidémiologie

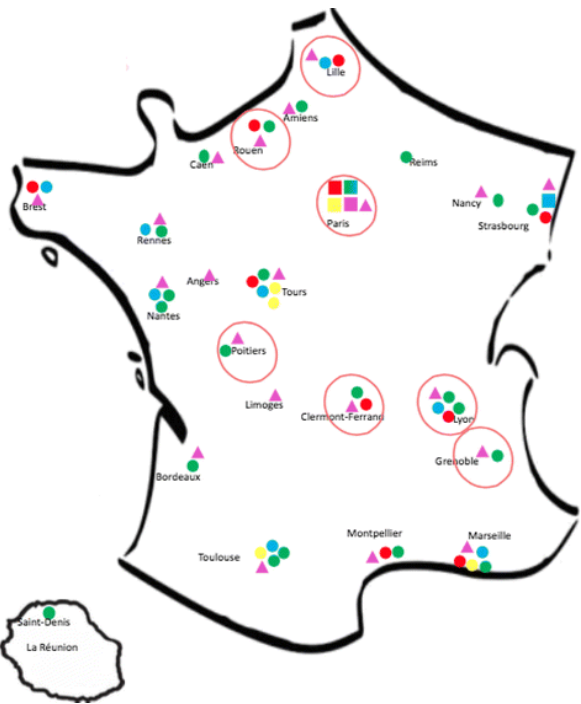
→ Etudes longitudinales

# Deux exemples

- Epidémiologie descriptive
- Etude spécifique sur les patients de la Filière

# Mise en valeur du travail épidémiologique de la filière:

Management of rare diseases of the Head, Neck and Teeth: results of a French population-based prospective 8-year study. [Friedlander L](#), [Choquet R](#), [Galliani E](#), [de Chalendar M](#), [Messiaen C](#), [Ruel A](#), [Vazquez MP](#), [Berdal A](#), [Alberti C](#), [De La Dure Molla M](#). *Orphanet J Rare Dis*. 2017 May 19;12(1):94. doi: 10.1186/s13023-017-0650-0.



## Population description

Characteristics	Patients (national except Paris Region)	Paris Region
n=	<b>4048</b>	<b>7294</b>
Age (years), median (Minimum-maximum)	7 (0-55)	6 (0-55)
Sex, n =	4015	7192
Male	2160 (53.8)	3569 (49.6)
Female	1855 (46.2)	3623 (50.4)
Abnormalities diagnosed antenatally, n=	3290	4989
No	2148 (65.3)	3509 (70.3)
Yes	1142 (34.7)	1480 (29.7)
Other diagnoses, n =	520	462

# Time and age at diagnosis of the 4 more frequent diseases of the network (French regions And Paris Region)

Disease	N (%)	Location	n (%)	Time at diagnosis			Age at diagnosis (months)				
				Antenatal	birth	Postnatal	Min.	1st Qu.	Median	3rd Qu.	Max.
Cleft lip and alveolus	2059 (18.1%)	French Regions	954 (16.8)	39.5	18.7	0.2	36.0	45.5	55.0	64.5	74.10
		Paris Region	1105 (13.6)	27.0	3.7	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0
Cleft palate		French Regions	731 (12.9)	10.5	34.3	1.5	1.0	7.5	30.0	39.0	60.0
		Paris Region	816 (10.0)	0.0	1.8	1.7	0.0	1.0	1.0	3.5	36.0
Isolated Pierre Robin Syndrome	883 (7.8%)	French Regions	318 (5.6)	7.2	56.0	1.9	2.0	2.0	2.5	32.25	120.0
		Paris Region	565 (7.0)	5.1	35.0	1.4	0.0	1.5	2.0	13.0	48.0

**Cleft lip and alveolus** **2059 (18.1%)** **French Regions** **954 (16.8)** **39.5** **18.7** **0.2** **36.0** **45.5** **55.0** **64.5** **74.1**

## Expected and observed patients by French Region, with ratio: included cases geography

Region	Population	n observed	n expected	P observed (/10,000)	P expected	Ratio
Île-de-France	11,898,502	6642	6642	5,58	5,58	1

Region	Population	n observed	n expected	P observed (/10 000)	P expected	ratio
Île-de-France	11898502	6642	6642	5,58	5,58	1

Champagne-Ardenne	1,339,270	176	748	1,31	5,59	0,24
Corse	316,257	14	177	0,44	5,6	0,08
Franche-Comté	1,175,684	58	656	0,49	5,58	0,09
Guadeloupe	403,314	45	225	1,12	5,58	0,2
Guyane	239,648	18	134	0,75	5,59	0,13

Region	Population	n observed	n expected	P observed (/10 000)	P expected	ratio
Provence-Alpes-Côte d'Azur	4935576	96	2755	0,19	5,58	0,03

Midi-Pyrenees	2,926,592	47	1634	0,16	5,58	0,03
Pays de la Loire	3,632,614	160	2028	0,44	5,58	0,08
Picardie	1,922,342	377	1073	1,96	5,58	0,35
Poitou-Charentes	1,783,991	319	996	1,79	5,58	0,32
Provence-Alpes-Côte d'Azur	4,935,576	96	2755	0,19	5,58	0,03
Réunion	833,944	37	466	0,44	5,59	0,08
Rhone-Alpes	6,341,160	791	3540	1,25	5,58	0,22

## MAFACE, MALO: distribution of patients residing outside Paris Region and coming to Paris for treatment per the objective of their consultation

Center	Disease	Diagnosis % (n)	Treatment % (n)	Follow-up % (n)	Medical act %(n)	Out-of Paris Global % (n)	Global CENTER (n)
	Goldenhar	38.0 (27)	52.6 (161)	52.6 (300)	60.9 (42)	51.2 (530)	1016
Disease	Diagnosis % (n)	Treatment % (n)	Follow-up % (n)	Medical act %(n)	Out-of Paris Global % (n)	Global CENTER (n)	
Treacher-Collins	75.9 (22)	80.3 (163)	78.2 (248)	71.6 (48)	78.1 (481)	616	
MAFACE Syndrome							
	Cleft lip with or without cleft palate/Cleft lip and alveolus/cleft palate	25.6 (312)	29.7 (1669)	28.5 (5297)	31.0 (514)	28.8 (7792)	27,054
	BOR syndrome	66.6 (2)	66.7 (4)	0 (0)	0 (0)	46.1 (6)	13
	CHARGE Syndrome	33.3 (1)	80.0 (4)	20 (1)	0 (0)	46.1 (6)	13
Disease	Diagnosis % (n)	Treatment % (n)	Follow-up % (n)	Medical act %(n)	Out-of Paris Global % (n)	Global CENTER (n)	
Cleft lip with or without cleft palate/Cleft lip and alveolus/cleft palate	25.6 (312)	29.7 (1669)	28.5 (5297)	31.0 (514)	28.8 (7792)	27,054	
	laryngeal cyst/ Nasolacrimal duct cyst						

# Exemple: Etude ORAQL

## Prise en charge bucco-dentaire et qualité de vie des patients porteurs de fentes faciales non syndromiques et de maladies odontologiques rares

### ▶ JUSTIFICATION DE L'ETUDE

- Accès aux soins
- Diagnostic tardif
- Prise en charge thérapeutique et financière inadaptée
- Impact sur l'intégration sociale et la transition enfant/jeune adulte/adulte

### ▶ OBJECTIFS DE L'ETUDE

Evaluer:

- besoins en soins bucco-dentaires et renoncement aux soins
- qualité de vie orale.
- organisation de la prise en charge post chirurgicale, à travers le circuit du patient ville-hôpital
- transition enfant adulte
- fardeau socio-économique.

### ▶ POPULATION ETUDIEE

- Avoir été dans un des centre de référence de la filière TETE COU DENTS
- Age minimum ≥ 6 ans
- Parents et Patients informés et ayant consenti à participer à l'étude