

Save the date

5 avril 2024	<u>Séminaire Immuno-Hématologie & Rhumatologie Pierre Royer-Imagine (Paris-Necker)*</u>
8 juin 2024	<u>Journée nationale IRIS</u>
28 juin 2024	<u>10ème journée nationale MaRIH</u>
16-19 octobre 2024	<u>Congrès ESID 2024 (European Society for Immunodeficiencies), Marseille</u>
31 janvier 2025	Journée nationale CEREDIH – Paris-Necker
14 mars 2025	Séminaire Immuno-Hématologie & Rhumatologie Pierre Royer-Imagine (Paris-Necker)
05-07 novembre 2025	Congrès IPIC 2025 (Prague, Rép. tchèque)

* il reste quelques places, une participation par zoom est également possible. Vous pouvez vous inscrire par mail : seminaire.uhr.nck@aphp.fr

BNDMR/BaMaRa/PIRAMIG

Pour rappel, il est requis **pour chaque centre constitutif** d'avoir une file active annuelle renseignée dans BaMaRa comprenant au moins **75 patients** et 150 suivis (consultations/HDJ/hospitalisations).

Concernant les **centres de compétences (CCMR)**, la file active minimale est de **25 patients/an**.

RAPPEL : Les données d'activité 2023 de BaMaRa seront basculées dans PIRAMIG le **31/03/2024** et aucune modification manuelle ne pourra être apportée après cette date.

CEDI (Centre d'Etudes des Déficits Immunitaires)

Le panel est en cours de mise à jour. 25 gènes ont été ajoutés cette année.

Etudes en cours (liste non exhaustive)

EPIDINFEC	Complications infectieuses chez les patients ayant un DIH. <i>Analyse statistique en cours</i>
ALLERGODIP	Complications allergiques chez les patients ayant un DIH. <i>Analyse statistique en cours</i>
DIPDC	Description des causes de décès. <i>Analyse statistique en cours</i>
MildWAS	Etude sur le devenir des patients ayant une forme dite modérée de Syndrome de Wiskott-Aldrich. <i>Manuscrit en cours de re-soumission, Dr C. Mallebranche et Dr C. Miot, Angers</i>
SyndroPID	Etude sur les déficits immunitaires syndromiques. <i>Dr C. Mallebranche, Angers</i>
ARTROPID	Etude de l'efficacité et de la tolérance des agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine dans le traitement du PTI associé aux DIH à prédominance humorale. <i>Dr A. Perlat, Rennes</i>
AT prospectif	Cohorte de suivi clinique, immunogénétique et épidémiologique pour l'aide à la prise en charge de l'Ataxie-Télangiectasie. <i>Dr N. Mahlaoui, Necker</i>
LymphoSAP	Complications lymphomateuses dans les déficits en SAP. <i>Dr M. Dockes et Dr M. Cheminant, Necker</i>



Si vous souhaitez participer à l'une des études ou faire une proposition pour une nouvelle étude, vous pouvez contacter l'équipe du CEREDIH.



Publications au sein du réseau CEREDIH

Le PNDS sur les déficits immunitaires est disponible [ici](#)

Une sélection des publications du réseau CEREDIH en 2023 :

- Pregnancy in primary immunodeficiency diseases: The PREPI study. Mallart E et al. *J Allergy Clin Immunol.* 2023 May 18;S0091-6749(23)00606-1
- Impact of graft function on health status and quality of life in 112 very long-term survivors who received an HSCT for Inborn Errors of Immunity, a prospective study of the CEREDIH. Petit a et al. *Transplant Cell Ther.* 2023 Jun 13;S2666-6367(23)01354-4
- Lymphoma as an exclusion criteria for CVID diagnosis revisited. Allain V et al. *J Clin Immunol.* 2023 Jan; 43(1):181-191. doi: 10.1007/s10875-022-01368-5. Epub 2022 Sep 26. PMID: 36155879
- Late-onset enteric virus infection associated with hepatitis (EVAH) in transplanted SCID patients. Riller Q. et al. *J Allergy Clin Immunol.* 2023 Jan 10:S0091-6749(23)00009-X. doi: 10.1016/j.jaci.2022.12.822. PMID: 36638922
- Current transition practice for primary Immunodeficiencies and autoinflammatory diseases in Europe: a RITA-ERN Survey. Israni M. et al.; RITA-ERN Transition Working Group Consortium. *J Clin Immunol.* 2023 Jan;43(1):206-216. PMID: 36222999
- Allogeneic stem cell transplantation compared to conservative management in adults with inborn errors of immunity. Cheminant M. et al. *Blood.* 2023 Jan 5;141(1):60-71. doi: 10.1182/blood.2022015482. PMID: 36167031
- Severe adult hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLHa) correlates with HLH-related gene variants. Bloch C, et al. *J Allergy Clin Immunol.* 2024 Jan;153(1):256-264.
- Clinical, radiologic, and immunologic features of patients with CTLA4 deficiency with neurologic involvement Coustal C, et al. *Neurology.* 2023 Oct 10;101(15):e1560-e1566.
- Activated phosphoinositide 3-kinase δ syndrome: update from the ESID Registry and comparison with other autoimmune-lymphoproliferative inborn errors of immunity. Maccari ME, et al. *J Allergy Clin Immunol.* 2023 Oct;152(4):984-996.e10

La liste complète des publications indexées dans PubMed en 2023 est consultable à partir du [site du CEREDIH](#)

Consentements RGPD



Suite au règlement RGPD 2018, un consentement est obligatoire pour tous les patients du registre. Cela implique que :

- tous les nouveaux patients,
- tous les patients déjà inclus sans consentement et
- tous les patients qui sont devenus majeurs doivent signer la nouvelle version.

Les patients qui ont signé l'ancienne version du consentement reçoivent uniquement une note d'information.

L'absence de consentement signé pour les patients inclus depuis 2021 rend impossible toute mise à jour du statut vital et du diagnostic. Cela impacte donc la qualité des données du registre.



Contactez-nous à registre.ceredih.nck@aphp.fr si vous souhaitez notre aide pour ces démarches.



Inclusions et mises à jour

Visites 2023-2024			
Strasbourg péd.	Jan. 2023	Rennes Ped	Fev. 2023
Angers Ped.	Mars, mai 2023	Clermont-Fd Ped.	Avril 2023
Paris_Saint-Louis	2023-2024	Nancy ped.	Sept. 2023
Nantes Ad.	Oct. 2023	Lille Ad.	Nov/dec 2023
Poitiers Ad.	Jan. 2024	Bordeaux Ped.	Fev. 2024

Le CEREDIH enregistre uniquement les patients avec un **diagnostic** de déficit immunitaire **primitif confirmé**, sur le plan clinique ± génétique. Les critères cliniques sont disponibles [ici](#) sur le site de l'ESID.



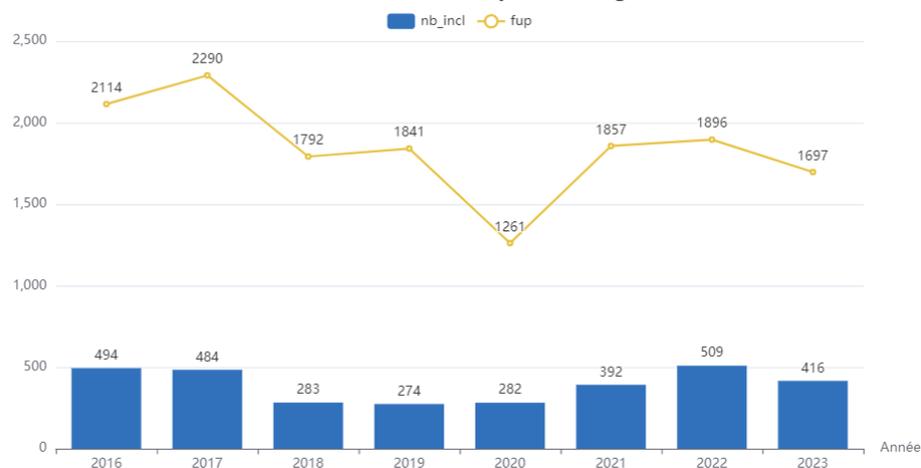
En 2024, l'équipe va comparer les files actives de chaque centre (liste des patients inclus, liste des patients à inclure) avec les données du registre. Elle vous enverra votre file active actualisée, il vous faudra ajouter les nouveaux patients.

Pour faciliter les mises à jour, n'hésitez pas à ajouter l'adresse du CEREDIH dans les correspondants des comptes-rendus de consultation et d'hospitalisation. Il est également important de nous informer rapidement du décès des patients.

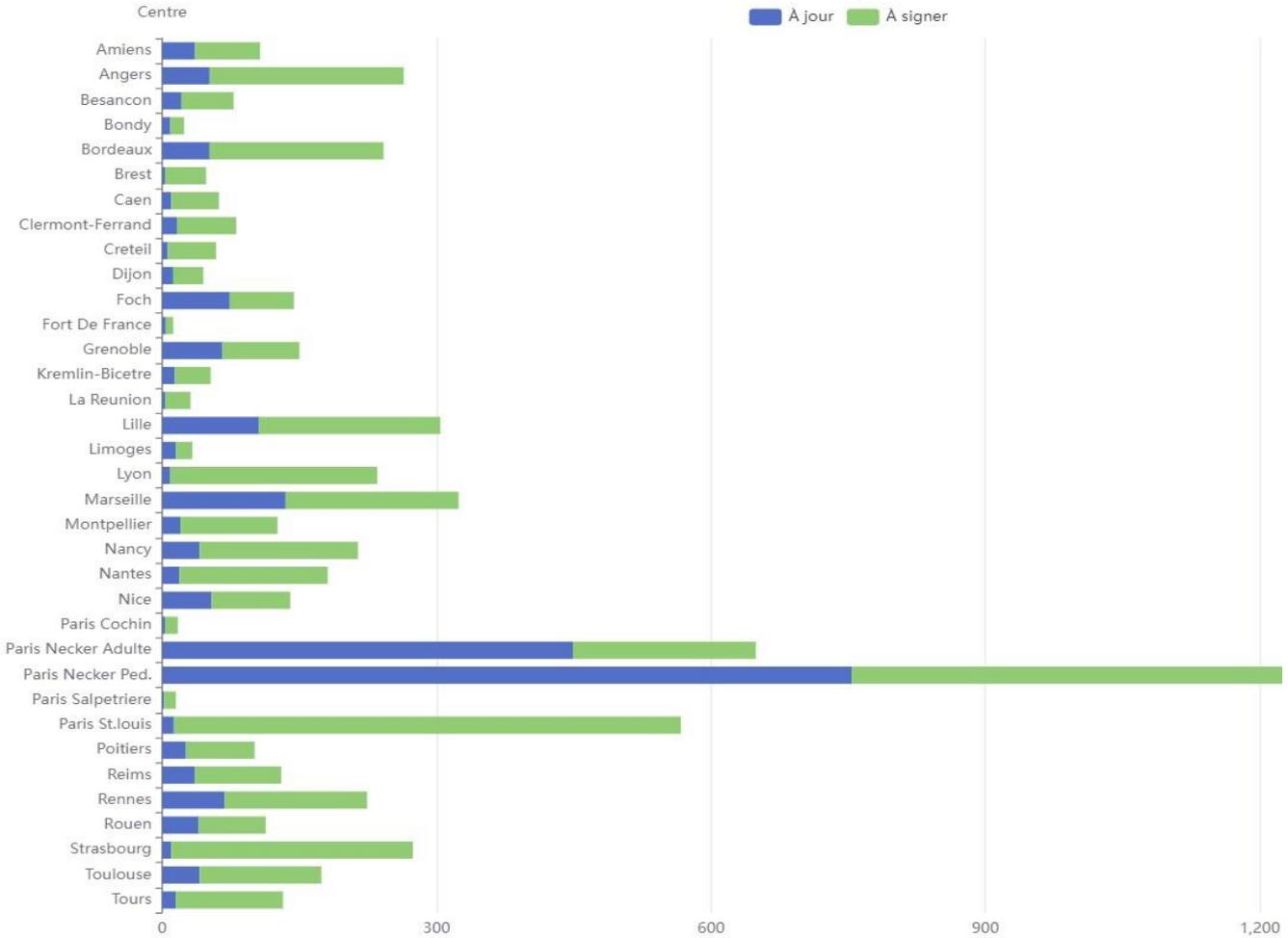
Etat des lieux du registre

Nombre de patients inclus	9416
Nombre de patients à inclure (<i>DIH confirmé</i>)	840
Nombre de dossiers à vérifier (<i>suspicion de DIH</i>)	1952
Consentements ou note d'infos à jour/ à signer	1963 / 4172 (voir le détail par centre ci-après)
N Vivants / médiane âge vivants / +18 ans	6736 / 28,7 ans / 4697 (69 %)
Nombre de patients décédés	1743 (19 %)
Nombre de patients perdus de vue (> 5 ans)	618 (7 %)

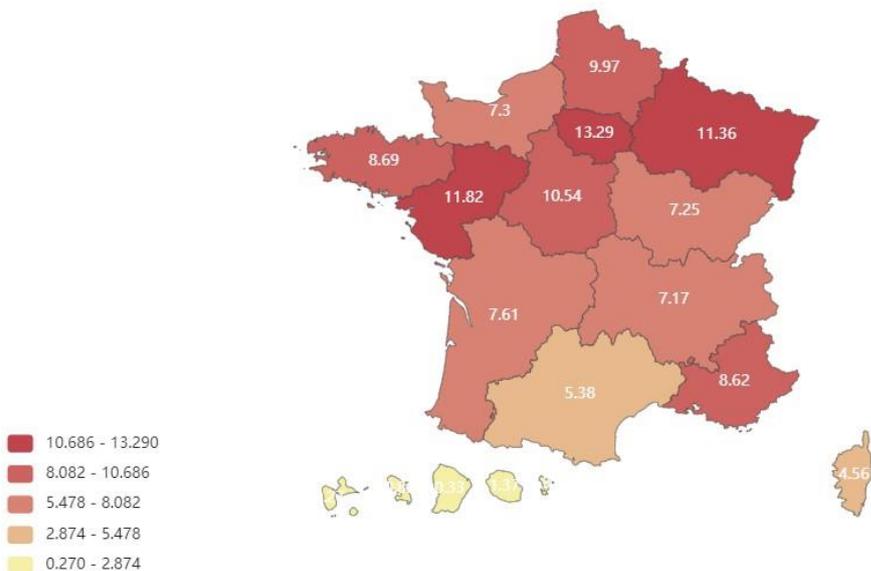
Nombre d'inclusion et de follow-up dans le registre CEREDIH



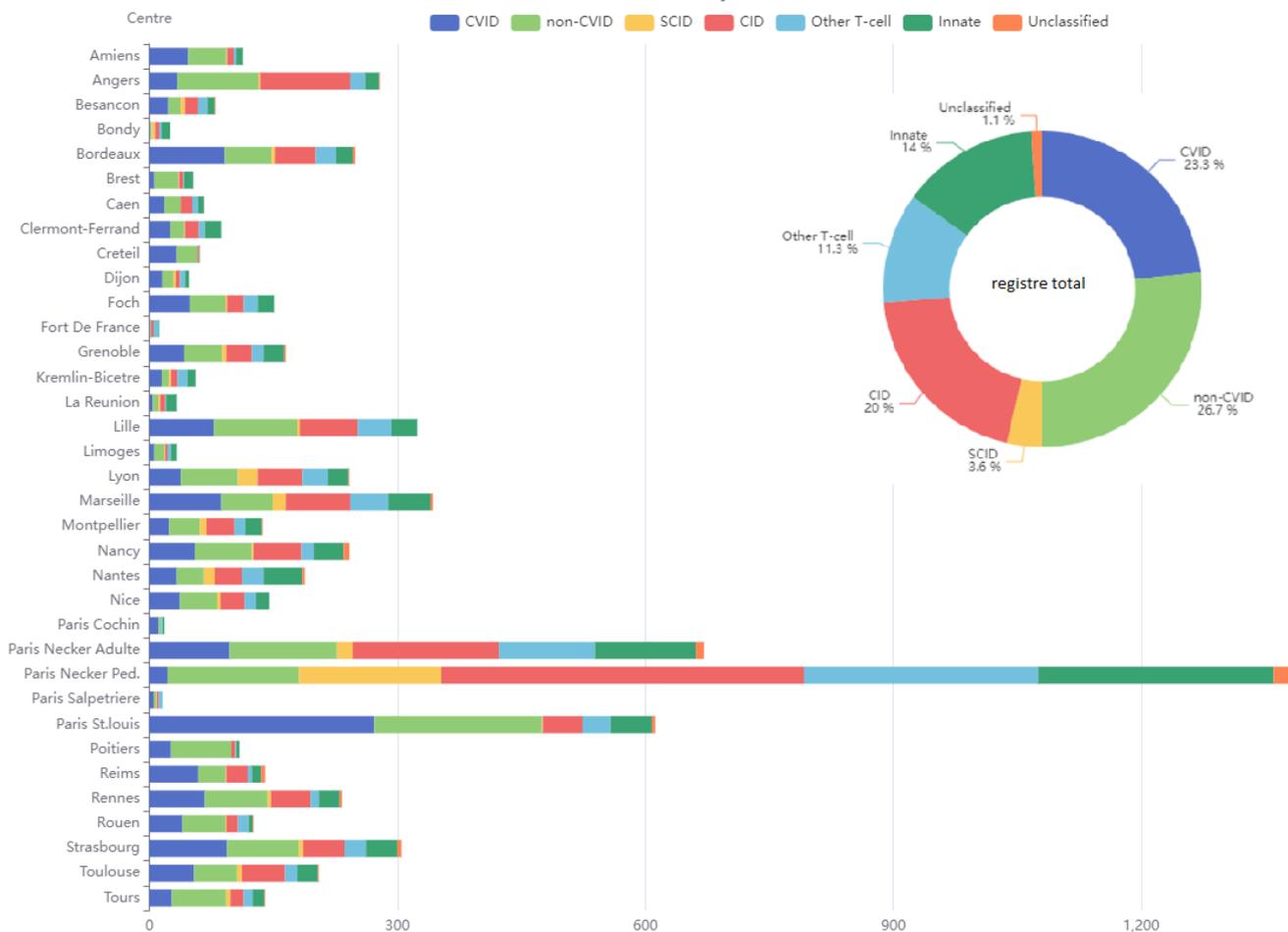
Consentement par file active



Prevalence of PID's / 100 000 inhabitants



DIP par file active



Contacts

Coordination

P^r Despina MOSHOUS (despina.moshous@aphp.fr), P^r Capucine PICARD (capucine.picard@aphp.fr)
 D^r Nizar MAHLAOUI (nizar.mahlaoui@aphp.fr)

Equipe ARC

Laurence COSTES (laurence.costes@aphp.fr)
 Virginie COURTEILLE (virginie.courteille@aphp.fr)
 Narimène de NADAÏ (narimene.de-nadai@aphp.fr)
 Nabila MOUSSOUNI (nabila.moussouni-ext@aphp.fr)
 Kenza AMOUR, alternante référente RGPD (kenza.amour@aphp.fr)
 Amel BELKACEM, stagiaire (amel.belkacem@aphp.fr)

Equipe statisticiens

Mickaël ALLIGON (mickael.alligon-ext@aphp.fr)
 Merlin SIMSEN-BARATAULT, alternant (merlin.simsen-baratault@aphp.fr)

