



Chers collègues et collaborateurs impliqués dans le registre national du CEREDIH,

L'équipe du CEREDIH vous remercie pour votre engagement continu et votre contribution au succès du registre. Voici les toutes dernières informations concernant notre réseau national !

Nous vous invitons à les partager avec vos collaborateurs partenaires du réseau (médecins, ARC, secrétaires).

Save the date

5 mai 2023 : [Séminaire Immuno-Hématologie & Rhumatologie Pierre-Royer-Imagine \(Paris-Necker\)](#)

30 juin 2023 : [9ème journée nationale MaRIH](#)

8 novembre 2023 : [Congrès IPIC 2023 — 08-10 Octobre 2023 \(Rotterdam, Pays-Bas\)](#)

26 janvier 2024 : Journée nationale CEREDIH – Paris Necker –Imagine

16 octobre 2024 : [Congrès ESID 2024 \(European Society for Immunodeficiencies\), Marseille](#)

Infos pratiques

Génétique CEDI : le panel DIH du Centre d'Etude des Déficiences Immunitaires (CEDI) est en cours de mise à jour annuelle (amélioration de l'outil et inclusion des nouveaux gènes).

BAMARA/BNDMR : 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 2022 de BaMaRa seront basculées dans PIRAMIG le 14/04/2023.

Règlementaire (RGPD) / Consentements



Tous les nouveaux patients et tous les patients déjà inclus sans consentement doivent signer la nouvelle version du consentement (règlement RGPD 2018).

Les patients qui sont devenus majeurs doivent également re-signer la nouvelle version.

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

Il vous faut savoir que nous ne pouvons faire aucune mise à jour pour les patients inclus depuis 2021 sans consentement signé et transmis au CEREDIH (i.e., follow-up, décès, changement d'Ig, mise à jour du diagnostic notamment génétique). Cela impacte donc la qualité des données du registre.

Nous comptons donc sur votre collaboration pour régulariser les consentements et, pour vous aider dans ce travail, nous vous transmettrons très prochainement la file active de votre centre avec l'indication du statut du consentement de chaque patient

Etudes en cours

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>Présentation à la Journée CEREDIH 2023. Manuscrit en cours, Dr C. Miot, Angers</i>
SyndroPID	Etude sur les déficits immunitaires syndromiques. <i>Présentation à la Journée CEREDIH 2023, 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>
DupiDIP	Observatoire de l'usage du Dupilumab dans les manifestations allergiques des DIP. <i>Dr R. Levy et Dr. L. Polivka</i>
LymphoSAP	Complications lymphomateuses dans les déficits en SAP. <i>Dr M. Dockes et Dr M Cheminant, Necker</i>
STAT3 & Morphologie maxillo-faciale.	Recrutement en cours. <i>Dr A. Rohée-Traoré et Pr Khonsari</i>

Si vous souhaitez participer à l'une des études, vous pouvez contacter l'équipe du CEREDIH

Publications au sein du réseau CEREDIH

LE **PNDS** sur les DEFICITS IMMUNITAIRES HEREDITAIRES sera bientôt disponible.

RECOMMANDATIONS : tensions actuelles d'approvisionnement sur les formes orales d'antibiotiques (16/12/2022) et sur le BACTRIM (Février 2023)

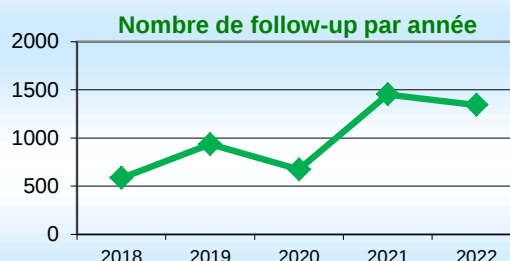
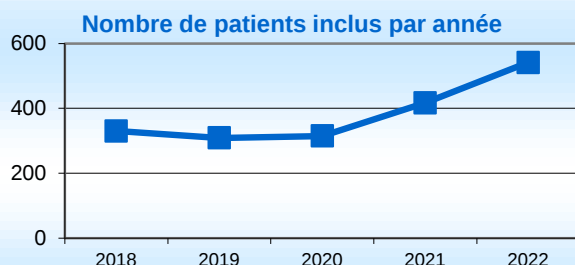
Les publications du CEREDIH en 2022 (sélection) :

- 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
- Hematopoietic cell transplantation in severe combined immunodeficiency: The SCETIDE 2006-2014 European cohort. Lankester AC et al. **J Allergy Clin Immunol**. 2022 May; 149(5):1744-1754.e8. doi: 10.1016/j.jaci.2021.10.017. Epub 2021 Oct 27. PMID: 34718043
- Curative allogeneic hematopoietic stem cell transplantation following reduced toxicity conditioning in adults with primary immunodeficiency. Marçais A. et al. **Bone Marrow Transplant**. 2022 Oct;57(10):1520-1530. doi: 10.1038/s41409-022-01739-x. Epub 2022 Jul 6. PMID: 35794259
- An appraisal of the frequency and severity of noninfectious manifestations in primary immunodeficiencies: A study of a national retrospective cohort of 1375 patients over 10 years. Alligon M. et al.; members of the CEREDIH French PID study group. **J Allergy Clin Immunol**. 2022 Jun; 149(6):2116-2125. doi: 10.1016/j.jaci.2021.12.790. Epub 2022 Jan 12. PMID: 35031273

La liste complète des publications indexées dans PubMed en 2022 est consultable à partir du [site du CEREDIH](#)

Etat des lieux du registre (au 30/03/2023)

Nombre de patients inclus	8877
Nombre de patients à inclure (DIH confirmé)	387
Nombre de dossiers à vérifier (suspicion de DIH)	847
Consentements ou note d'infos à jour/ à signer	984 / 4598 (voir le détail par centre ci-après)
N Vivants / médiane âge vivants / +18 ans	6405 / 27.6 ans / 5058 (79 %)
Nombre de patients décédés	1640 (19 %)
Nombre de patients perdus de vue (>5 ans)	570 (7 %)



Visites dans les centres de compétences en 2023

Strasbourg Ped.	N. de Nadaï	25-26 janvier	Strasbourg Ped.	N. de Nadaï	29-31 mars
Rennes Ped.	N. de Nadaï	15-16 février	Paris_Saint Louis	N. de Nadaï	2-4 mai
Nancy Ad.	N. de Nadaï	22-24 février	Angers Ped.	N. de Nadaï	9-12 mai
Angers Ped.	N. de Nadaï	13-15 mars	Clermont-Fd Ped.	L. Costes	24-28 avril



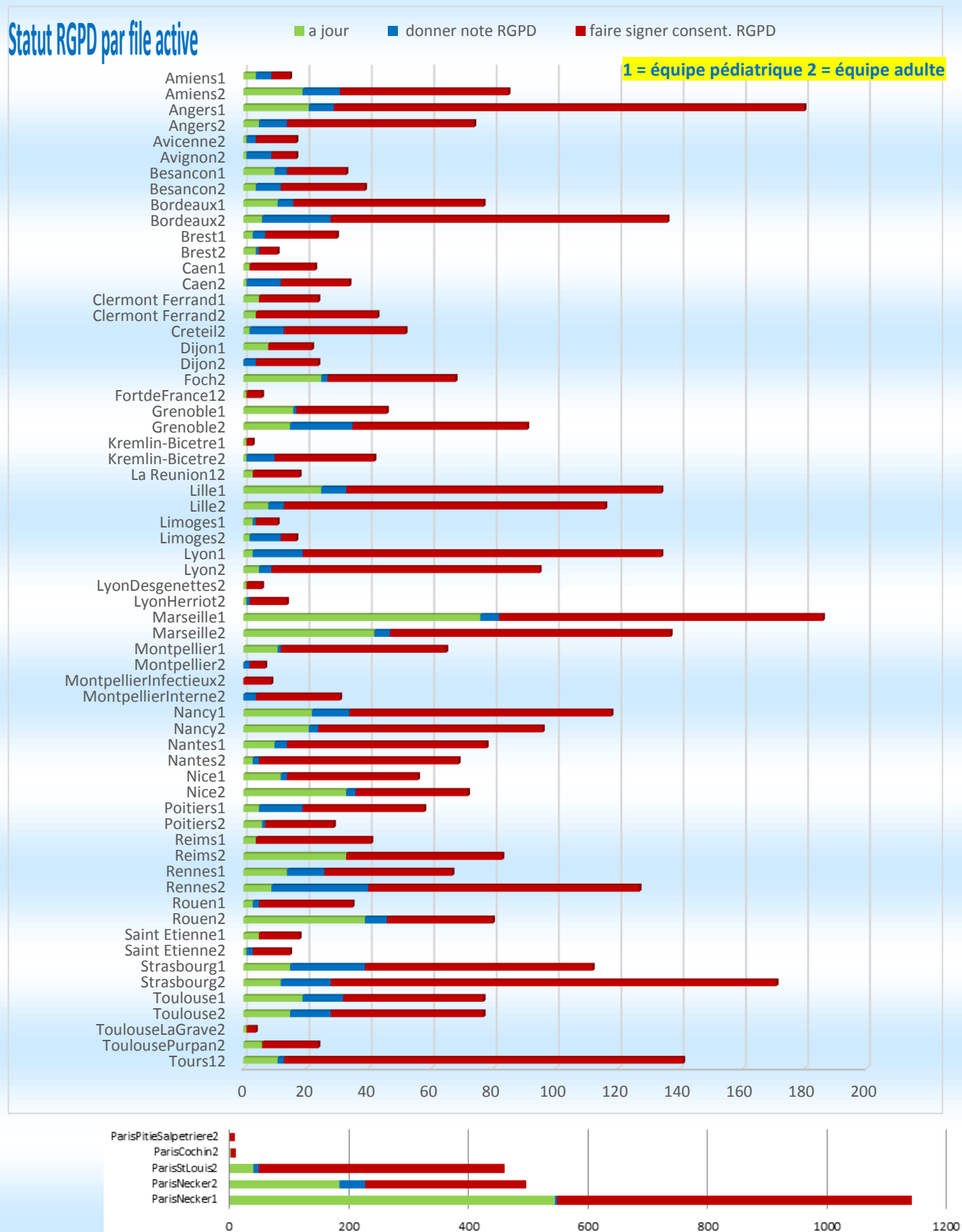
Le CEREDIH enregistre **uniquement** les patients avec un **diagnostic** de déficit immunitaire **primitif**.

La liste BAMARA peut vous servir à identifier les patients répondant aux critères d'inclusions du registre du CEREDIH, mais ne constitue pas une liste de signalement ! Merci de vérifier en amont les nouveaux patients à inclure afin d'optimiser l'activité des ARCs lors de leur déplacement dans vos centres.

Pour organiser une visite en 2023, nous vous invitons à nous adresser votre liste de nouveaux patients au plus vite.

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

Statut RGPD par file active



CONTACTS

Coordination : Pr Despina MOSHOUS (despina.moshous@aphp.fr), Pr Capucine PICARD (capucine.picard@aphp.fr)
Dr Nizar MAHLAOUÏ (nizar.mahlaoui@aphp.fr)

Equipe Attachées de Recherche Clinique : Laurence COSTES (laurence.costes@aphp.fr), Virginie COURTEILLE (virginie.courteille@aphp.fr),
Narimene de NADAÏ (narimene.de-nadai@aphp.fr), Kenza AMOUR, alternante référente RGPD (kenza.amour@aphp.fr)

Equipe statisticiens : Mickaël ALLIGON (mickael.alligon-ext@aphp.fr) & Babacar LO (babacar.lo@aphp.fr)

Adresse email du registre : registre.ceredih.nck@aphp.fr

Adresse postale du registre : adressez votre courrier **Non Affranchi** à partir de la France (métropole et DOM/TOM) à :
CEREDIH, LIBRE RÉPONSE 12199, 75742 PARIS CEDEX 15