

- Registre national des déficits immunitaires héréditaires (registre qualifié)

Responsable(s) :Mahlaoui Nizar, CEREDIH Centre de référence Déficiets Immunitaires Héréditaires
Fischer Alain, CEREDIH Centre de référence Déficiets Immunitaires HéréditairesINSERM U768
(Développement normal et pathologique du système immunitaire)Fondation Imagine

Date de modification : 01/01/1970 | Version : 2 | ID : 184

Général

Identification

Nom détaillé Registre national des déficits immunitaires héréditaires (registre qualifié)

Numéro d'enregistrement (ID-RCB ou EUDRACT, CNIL, CPP, etc.) CNIL n°1165361 (28/04/2006)

Thématiques générales

Domaine médical Déficiences et handicaps
Immunologie
Maladies rares

Déterminants de santé Génétique
Produits de santé

Mots-clés déficit immunitaire héréditaire, système immunitaire, auto-immunité, anomalie génétique, maladie rare, infection, cancer

Responsable(s) scientifique(s)

Nom du responsable Mahlaoui

Prénom Nizar

Adresse Groupe Hospitalier Necker-Enfants malades - CEREDIH Carré Necker - Porte N3 - 1er étage - 149 rue de Sèvres - 75743 Paris Cedex 15

Téléphone + 33 (0)1 44 49 46 22

Email nizar.mahlaoui@nck.aphp.fr

Laboratoire CEREDIH Centre de référence Déficiets Immunitaires Héréditaires

Organisme APHP, Groupe Hospitalier Necker enfants

Nom du responsable	Fischer
Prénom	Alain
Adresse	Groupe Hospitalier Necker-Enfants malades
Téléphone	+ 33 (0)1 44 49 46 22
Email	alain.fischer@nck.aphp.fr
Laboratoire	CEREDIH Centre de référence Déficits Immunitaires HéréditairesINSERM U768 (Développement normal et pathologique du système immunitaire)Fondation Imagine
Organisme	APHP

Collaborations

Financements

Financements	Mixte
--------------	-------

Précisions	Ministry of Health, Co-Funding by pharmaceutical firms and Patients' association donations
------------	--------------------------------------------------------------------------------------------

Gouvernance de la base de données

Organisation(s) responsable(s) ou promoteur	APHP
---------------------------------------------	------

Statut de l'organisation	Secteur Public
--------------------------	----------------

Contact(s) supplémentaire(s)

Caractéristiques

Type de base de données

Type de base de données	Registres de morbidité
-------------------------	------------------------

Objectif de la base de données

Objectif principal	L'objectif principal du registre des déficits immunitaires héréditaires (DIH) est de recenser tous les patients, vivants et décédés, atteints de ces pathologies en France afin de pouvoir estimer et surveiller leur prévalence, leur incidence, leurs caractéristiques démographiques, l'âge au diagnostic, le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic, la mortalité.
--------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Critères d'inclusion	sujets vivants atteints ou décédés de déficits immunitaires héréditaires
Type de population	
Age	Nouveau-nés (naissance à 28j) Nourrissons (28j à 2 ans) Petite enfance (2 à 5 ans) Enfance (6 à 13 ans) Adolescence (13 à 18 ans) Adulte (19 à 24 ans) Adulte (25 à 44 ans) Adulte (45 à 64 ans) Personnes âgées (65 à 79 ans) Grand âge (80 ans et plus)
Population concernée	Sujets malades
Sexe	Masculin Féminin
Champ géographique	National
Détail du champ géographique	France métropolitaine et Dom-Tom
Collecte	
Dates	
Année du premier recueil	01/2006
Taille de la base de données	
Taille de la base de données (en nombre d'individus)	[1000-10 000[individus
Détail du nombre d'individus	664 en 2006, 1370 en 2007, 815 en 2008 et 411 en 2009, ce qui faisait un total de 3360 cas au 1er janvier 2010 Nombre de nouveaux cas attendus par an dans cette population estimé à : 160 (fréquence : 1/5000 et 800 000 naissances/an) 664 in 2006, 1,370 in 2007, 815 in 2008 and 411 in 2009, making a total of 3,360 cases as at January 1st 2010. Number of new cases expected per year in this population estimated to be: 160 (frequency: 1/5,000 and 800,000 births/year)
Données	
Activité de la base	Collecte des données active
Type de données recueillies	Données cliniques

Données paracliniques
Données biologiques
Données administratives

Données cliniques, précisions Dossier clinique

Données paracliniques, précisions Imagerie

Données biologiques, précisions NFS, Dosage pondéral des Ig, Phénotypage lymphocytaire, Complément, Explorations phagocytose, Analyses Génétiques

Données administratives, précisions Hôpital de suivi, Médecin référent, Centre de compétence, Consentement du patient, Lieu de résidence

Existence d'une bibliothèque Non

Paramètres de santé étudiés Evénements de santé/morbidité
Evénements de santé/mortalité
Qualité de vie/santé perçue

Modalités

Suivi des participants Oui

Détail du suivi Le suivi des cas est effectué une fois par an.

Appariement avec des sources administratives Non

Valorisation et accès

Valorisation et accès

Lien vers le document <http://www.ceredih.fr>

Lien vers le document <http://tinyurl.com/PUBMED-RNDIH>

Description Liste des publications dans Pubmed

Accès

Charte d'accès aux données (convention de mise à disposition, format de données et délais de mise à disposition) Journées scientifiques nationales annuelles, site internet, contact mail responsable CEREDIH
Si une équipe souhaitait travailler sur les données du registre, il faudrait soumettre le projet au conseil scientifique du CEREDIH.

Accès aux données agrégées Accès restreint sur projet spécifique

Accès aux données individuelles Accès restreint sur projet spécifique