



Καταγραφή Ασθενών με Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες στην Ελλάδα

Πηνειώ Κάσσαρη

Βιομηχανικός/Οργανωσιακός Ψυχολόγος, Συστημικός Αναλυτής Διαχείρισης Έργων
Α' Παιδιατρική Κλινική Ιατρικής Σχολής Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών
& Τμήμα Ανοσολογίας – Ιστοσυμβατότητας, Ειδικό Κέντρο & Κέντρο Αναφοράς για
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες – Παιδιατρική Ανοσολογία
Νοσοκομείο Παιδων «Η Αγία Σοφία»



5^ο Συμπόσιο
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
Παιδιατρική Ανοσολογία
με διεθνή συμμετοχή
Χορηγούνται 9 Μόρια CME- CPD
21 – 22 Απριλίου 2016
Μουσείο Κυκλαδικής Τέχνης - Αθήνα

Φορέας Διοργάνωσης
Εργαστήριο Ανοσολογίας, Οργανισμός Έρευνας και Παιδιατρικής Ανοσολογίας, Παιδιατρική Ανοσολογία, Νοσοκομείο Παιδων «Η Αγία Σοφία»
10562 Αθήνα, Ελλάδα

Με την Υποστήριξη
ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΙΑ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗΣ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΑΣ
Εταιρεία Φίλων Ασθενών με Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες & Ειδική Ανοσολογία
World PI Week
at Capree, Inc.
22 – 29 Απριλίου
IPOP
Διεθνής Ημέρα 29 Απριλίου Ανοσολογίας
ΝΕΚΡΟΛΟΓΕΙΟ ΕΥΡΩΠΑΪΚΗΣ ΓΑΥΤΟΥ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΥ ΕΛΕΥΘΕΡΙΑΣ, 2016



Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (ΠΑΑ)

- Οι Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (ΠΑΑ) είναι ο βασικότερος τομέας της Κλινικής Ανοσολογίας και αντιπροσωπευτικός συνδέτης της έκφρασης “from bed to bench & back to bed”.
- Ανήκουν στα σπάνια νοσήματα αν και σήμερα αναγνωρίζεται ότι είναι πολύ συχνότερα απ’ ότι εθεωρείτο παλαιότερα.
- Πρόκειται για εκδηλώσεις φυσικώς προϋπάρχοντος ελλείμματος του ανοσοποιητικού συστήματος, έλλειμμα το οποίο οδηγεί σε διαταραχή της άμυνας και ισορροπίας, που ο οργανισμός προσπαθεί να επιτύχει για την επιβίωσή του στο ξένο και συχνά εχθρικό περιβάλλον, με αποτέλεσμα την εκδήλωση νόσου.



Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (ΠΑΑ)

- Είναι σημαντικό κεφάλαιο της Ιατρικής και ιδιαιτέρως της Παιδιατρικής.
- Σήμερα έχουν αναγνωρισθεί περισσότερες από 300 ΠΑΑ, ενώ αναγνωρίζονται καθημερινά νέες.
- Με βάση τον διαταραγμένο ανοσιακό μηχανισμό ή την ελλειμματική παράμετρο διακρίνονται σε 9 ομάδες με υποκατηγορίες, στην κάθε μία από τις οποίες περιλαμβάνονται αρκετές ανεπάρκειες.



Ταξινόμηση Πρωτοπαθών Ανοσοανεπαρκειών

- Συνδυασμένες ανοσοανεπάρκειες T- και B- κυττάρων
- Αντισωματικές ανεπάρκειες (πρωταρχικώς)
- Σαφώς καθοριζόμενα σύνδρομα ΠΑΑ
- Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας/δυσρυθμίας
- Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων
(ως προς τον αριθμό, ή/και τη λειτουργία)
- Ελλείμματα της φυσικής/έμφυτης ανοσίας
- Αυτοφλεγμονώδεις διαταραχές
- Ανεπάρκειες συμπληρώματος
- **«Φαινοαντίγραφα» ανοσοανεπαρκειών**



Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (ΠΑΑ)

- Η μελέτη τους οδηγεί στην ανάπτυξη σημαντικών σύγχρονων βιοθεραπειών.
- Η ανθρώπινη γ-σφαιρίνη, η μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων, η γονιδιακή θεραπεία και αρκετές από τις θεραπείες ανοσοπαρέμβασης (μονοκλωνικά αντισώματα, κυτταροκίνες και γενικότερα βιολογικοί παράγοντες) στηρίζονται στις γνώσεις που αποκτούμε από τους ασθενείς με ΠΑΑ.
- Όμως, παρά τη σημασία τους, ακόμη και ιατροί δεν είναι επαρκώς ευαισθητοποιημένοι στη διάγνωση και αντιμετώπισή τους.



Συνέπειες μη έγκαιρης διάγνωσης

Η μη έγκαιρη διάγνωση και σωστή αντιμετώπιση των ασθενών με ΠΑΑ έχει ως συνέπεια

- τη βαριά νοσηρότητα,
- τις πολλαπλές απουσίες από την εργασία για τους ενήλικες και το σχολείο για τα πάσχοντα παιδιά,
- τη σοβαρή μείωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και των οικογενειών τους, και
- το μεγάλο οικονομικό κόστος για την περίθαλψη των ασθενών που συχνά είναι και βαριά πάσχοντες.



Εκφρασμένες και συναγόμενες ανάγκες

- Η γνώση των νοσημάτων
- Η γνώση των περιπτώσεων ανά νόσημα
- Η έγκαιρη διάγνωση
- Η πρόληψη
- Οι συνθήκες νοσηλείας
- Η ποιότητα ζωής των ασθενών/οικογενειών τους
- Η παρακολούθηση των ασθενών και η θεραπευτική τους αντιμετώπιση
- Το κόστος/δαπάνη για τη Δημόσια Υγεία



Το βάρος των χρόνιων νοσημάτων

- **Αυξανόμενη συχνότητα διεθνώς**
 - 20-40% του πληθυσμού της Ε.Ε άνω των 15 ετών θεωρείται ότι πάσχει από ένα ή περισσότερα χρόνια νοσήματα
- **Τα χρόνια νοσήματα ευθύνονται σήμερα για το:**
 - 80% των επισκέψεων στην ΠΦΥ
 - 60% των νοσοκομειακών εισαγωγών
 - 60% των θανάτων παγκοσμίως

People with Chronic Conditions Account for 78 Percent of All Health Care Spending

78%
Health Care Spending
for People with Chronic
Conditions

22%
Health Care Spending
for People without
Chronic Conditions



Source: Medical Expenditure Panel Survey, 1998.



Τι χρειαζόμαστε για την έγκαιρη διάγνωση;

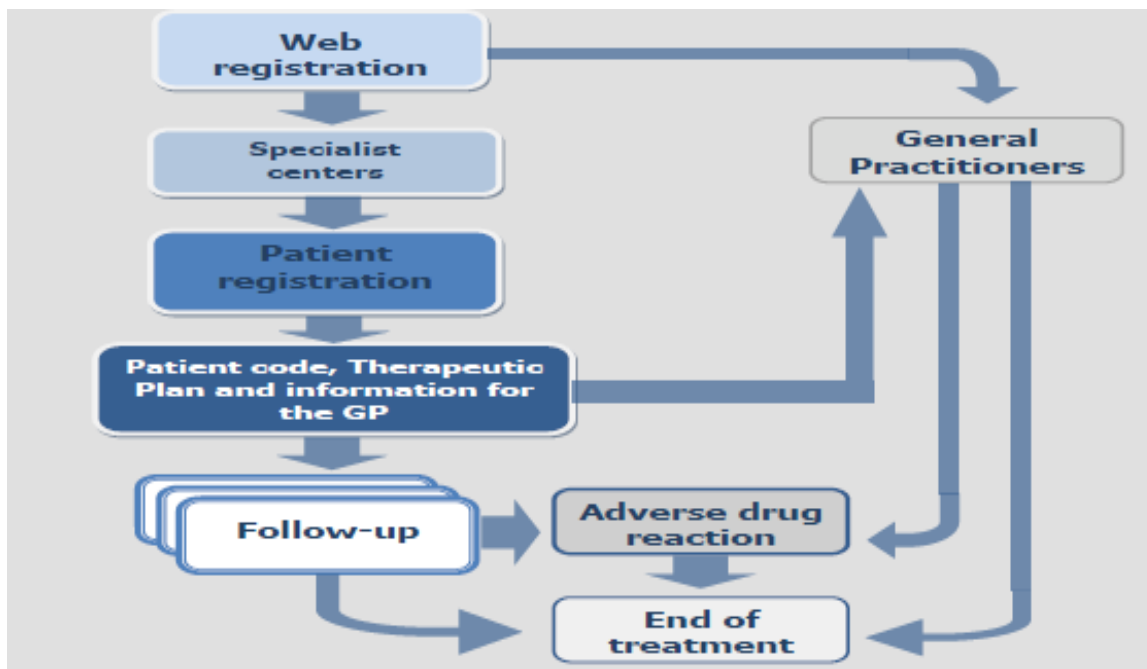
Περιοχές Δράσης

- **Επαγρύπνηση**
- Αγωγή/Εκπαίδευση, Ενημέρωση και Ευαισθητοποίηση των Επιστημόνων Υγείας αναφορικά με τις Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
- Ολοκληρωμένη φροντίδα εστιασμένη στον ασθενή και δράσεις συντονισμού
- Παρακολούθηση δεικτών υγείας και παραγόντων κινδύνου
- Εφαρμογή ηλεκτρονικών ιατρικών φακέλων



Ηλεκτρονικός Ιατρικός Φάκελος

- **Μητρώα Δεδομένων Ασθενών (patient registries):** ένα οργανωμένο σύστημα συλλογής δεδομένων (κλινικών ή άλλων), προκειμένου να αξιολογήσει σαφώς καθορισμένες εκβάσεις για έναν πληθυσμό που προσδιορίζεται από μία συγκεκριμένη νόσο ή κατάσταση.





Μελέτη (2010)



1^η Υ.ΠΕ. ΑΤΤΙΚΗΣ



Καταγραφή Ασθενών με Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες στην Ελλάδα

Φορέας Υλοποίησης

Τμήμα Ανοσολογίας-Ιστοσυμβατότητας
Ειδικό Κέντρο & Κέντρο Αναφοράς για
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες – Παιδιατρική Ανοσολογία
Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»

Επιστημονικός Υπεύθυνος

Μαρία Κανάρη, Συντονίστρια Διευθύντρια Τμήματος

Συντονίστρια Προγράμματος

Πηνελώπεια Κάσσηρη, Βιομηχανικός/Οργανωσιακός Ψυχολόγος,
Συστημικός Αναλυτής Διαχείρισης Έργων

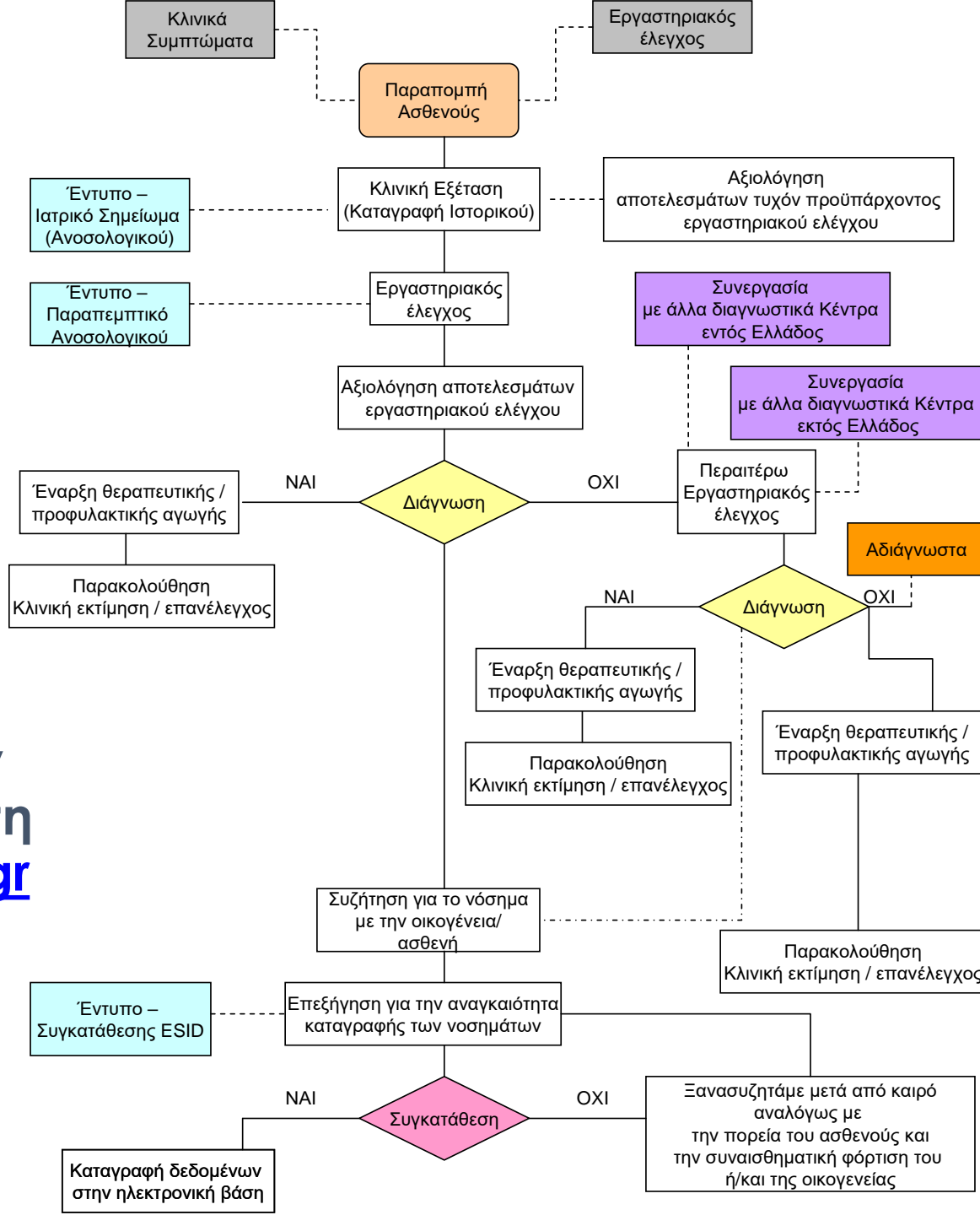


**Τμήμα Ανοσολογίας – Ιστοσυμβατότητας
Ειδικό Κέντρο & Κέντρο Αναφοράς για
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες –
Παιδιατρική Ανοσολογία
Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»**

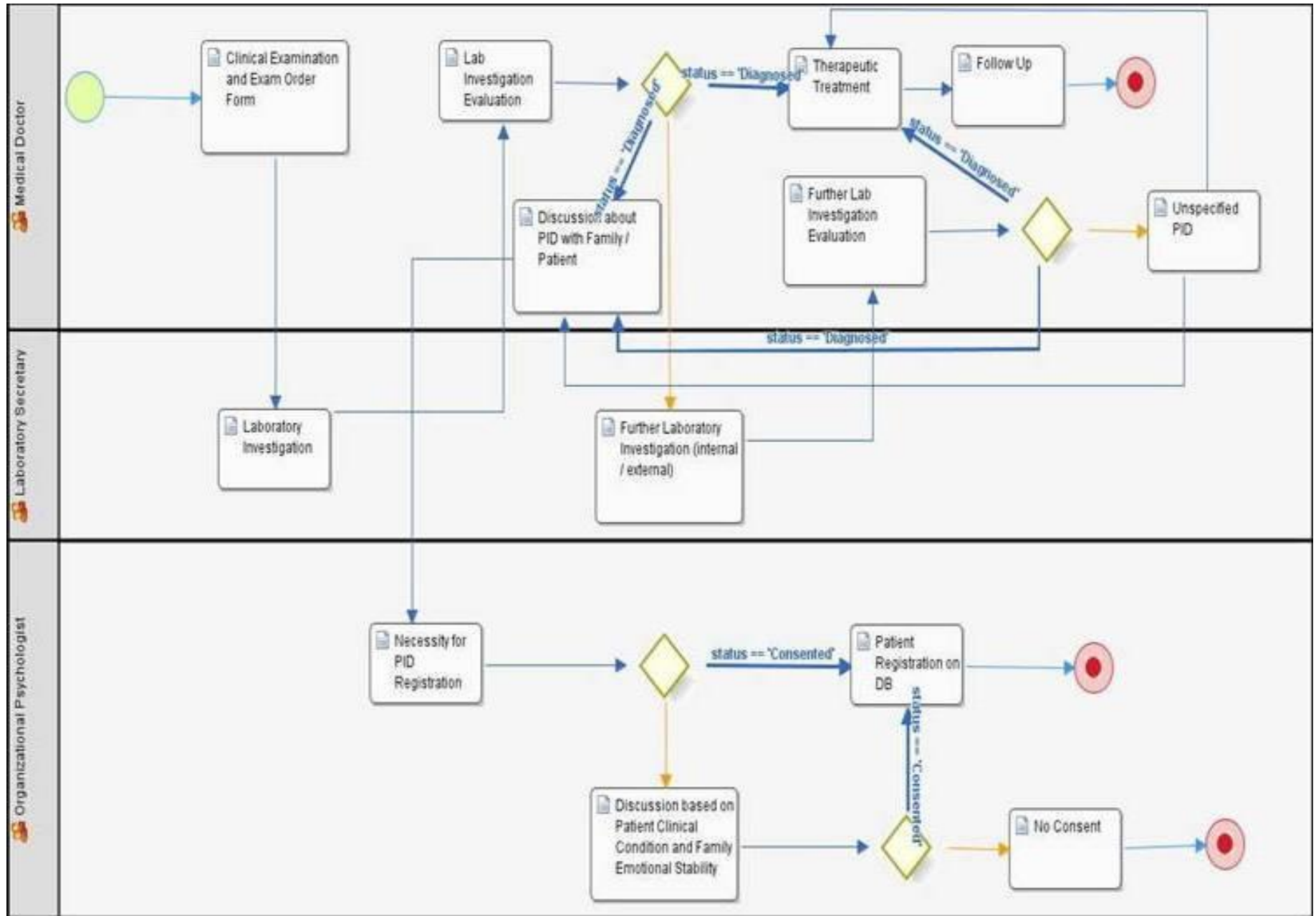
www.paed-anosia.gr

Διαδικασία

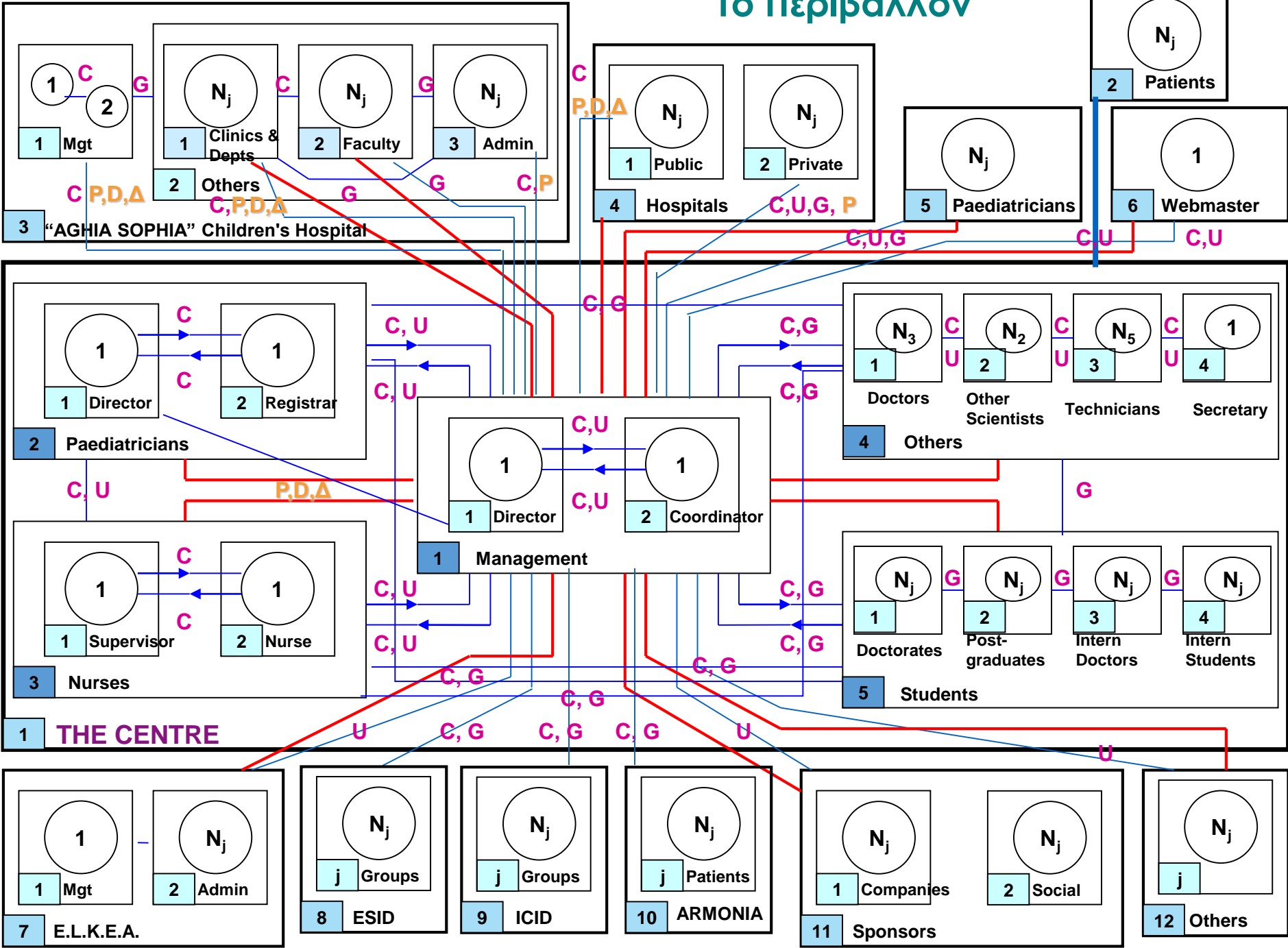
1. Κλινική Αξιολόγηση
2. Εργαστηριακή διερεύνηση
3. Διάγνωση
 - Ναι
 - Όχι
4. Συγκατάθεση ασθενούς
5. Καταγραφή στην ηλεκτρονική βάση
 - paed-anosia.gr
 - esid.org



Διαδικασία διαχείρισης



Το Περιβάλλον





Βάσεις Δεδομένων

www.paed-anosia.gr

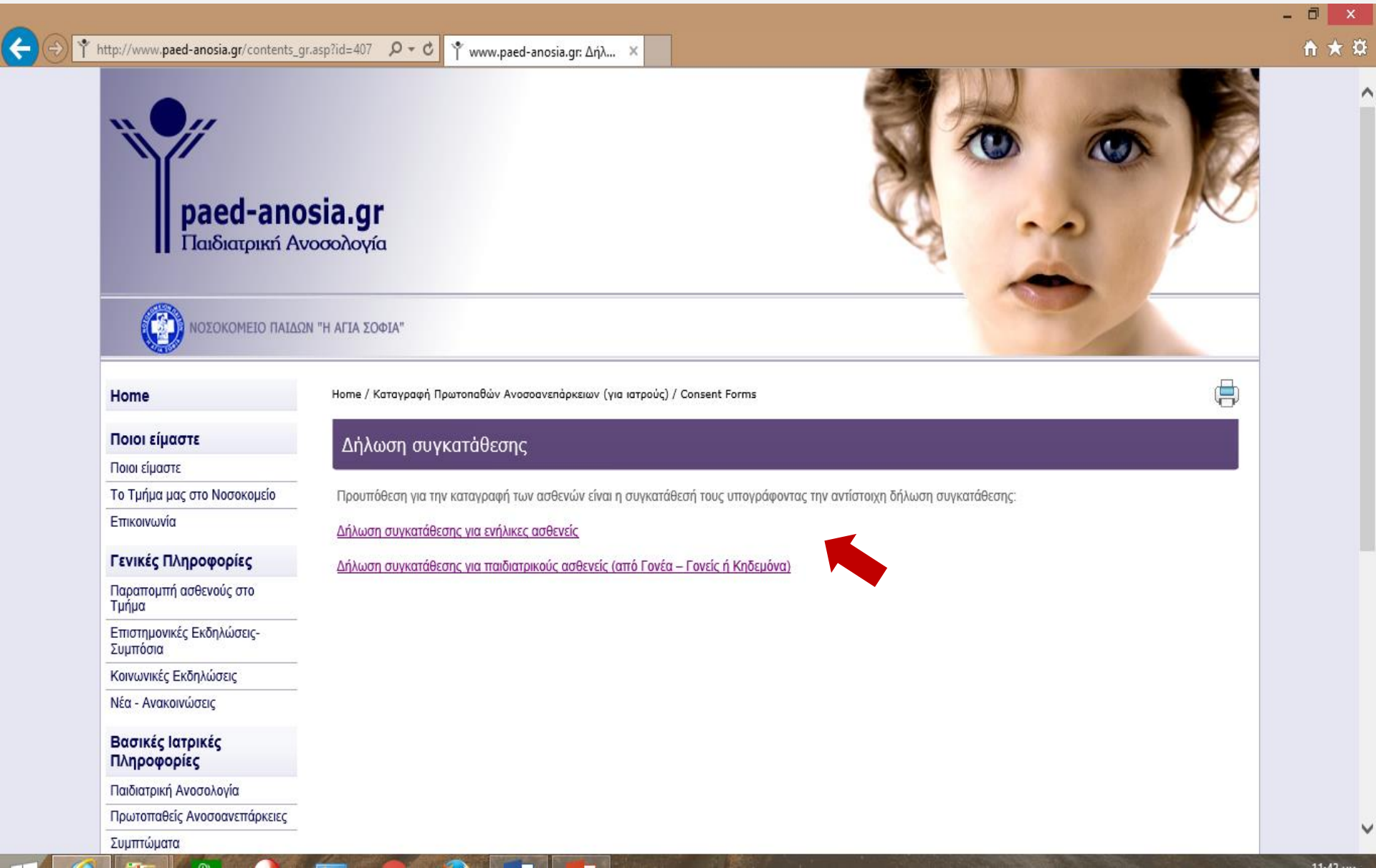
esid.org



Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς)

www.paed-anosia.gr

Δήλωση Συγκατάθεσης



Home

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Consent Forms 

Ποιοι είμαστε

Ποιοι είμαστε

Το Τμήμα μας στο Νοσοκομείο

Επικοινωνία

Γενικές Πληροφορίες

Παραπομπή ασθενούς στο Τμήμα

Επιστημονικές Εκδηλώσεις- Συμπόσια

Κοινωνικές Εκδηλώσεις

Νέα - Ανακοινώσεις

Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες

Παιδιατρική Ανοσολογία

Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες

Συμπτώματα

Δήλωση συγκατάθεσης

Προυπόθεση για την καταγραφή των ασθενών είναι η συγκατάθεσή τους υπογράφοντας την αντίστοιχη δήλωση συγκατάθεσης:

[Δήλωση συγκατάθεσης για ενήλικες ασθενείς](#)

[Δήλωση συγκατάθεσης για παιδιατρικούς ασθενείς \(από Γονέα – Γονείς ή Κηδεμόνα\)](#)



Δήλωση Συγκατάθεσης



ΥΠΕΥΘΥΝΟ ΤΜΗΜΑ

ΔΗΛΩΣΗ ΣΥΓΚΑΤΑΘΕΣΗΣ

Για Ενήλικες Ασθενείς

Πληροφορίες για τον ασθενή και δήλωση συγκατάθεσης για τη φύλαξη των ιατρικών/επιδημιολογικών στοιχείων στην ηλεκτρονική βάση δεδομένων για τις Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (κατόπιν ενημέρωσης)

Πληροφορίες για τους ασθενείς

Το Τμήμα

συμμετέχει στην έρευνα του Κέντρου Αναφοράς για Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες- Παιδιατρική Ανοσολογία, Τμήμα Ανοσολογίας-Ιστοσυμβατότητας του Νοσοκομείου Παιδών «Η Αγία Σοφία» σε συνεργασία με την Ευρωπαϊκή Εταιρεία για τις Ανοσοανεπάρκειες (European Society for Immunodeficiencies- ESID).

Πρόκειται για μια ηλεκτρονική ευρωπαϊκή βάση δεδομένων με προστατευμένο κωδικό πρόσβασης. Τη συγκεκριμένη βάση δεδομένων τη συντονίζουν και τη διαχειρίζονται συγκεκριμένοι χρήστες. Τα στοιχεία επικοινωνίας του συντονιστή διατίθενται στο τέλος της δεύτερης σελίδας.

Σκοπός του έργου

Σκοπός του έργου είναι η συλλογή κλινικών και εργαστηριακών δεδομένων των ασθενών με Πρωτοπαθή Ανοσοανεπάρκεια που θα προωθήσει την έγκαιρη και ακριβή διάγνωση, την ταξινόμηση, την πρόληψη και τη θεραπεία των ασθενών. Το πρόγραμμα αυτό στοχεύει στην καταγραφή των ασθενών με σπάνιες Ανοσοανεπάρκειες παρέχοντας μια συνεχή, μακροπρόθεσμη τεκμηρίωση και ως συνέπεια δίδει την δυνατότητα στους θεράποντες ιατρούς να συγκρίνουν τα ιατρικά δεδομένα ασθενών με την ίδια σπάνια διάγνωση σε όλη

την Ελλάδα, ώστε να αποκτηθεί γνώση για τους ασθενείς στη χώρα μας και σε συνεργασία με την ESID να εφαρμόζουν τη γνώση και την εμπειρία στη θεραπεία των ασθενών τους.

Ως εκ τούτου, τα ιατρικά δεδομένα των ασθενών που συλλέγονται, φυλάσσονται μακροπρόθεσμα και για αόριστο χρόνο στη βάση του τμήματος. Τα δεδομένα αυτά μπορεί να είναι διαθέσιμα, και μόνο με τη σύμφωνη γνώμη του θεράποντα ιατρού σας, σε ερευνητικά κέντρα που ανήκουν ή σχετίζονται με... Αυτά μπορεί επίσης να είναι κέντρα που ειδικεύονται στην θεραπεία των Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειών, ερευνητές που εξετάζουν την αιτιοπαθγένεια των ΠΑΑ ή επιδημιολόγοι.

Σε καμία περίπτωση προσωπικά σας δεδομένα δεν θα διατεθούν σε ασφαλιστικές εταιρείες. Δημοσιεύσεις βασιζόμενες σε αυτά θα είναι πάντα ανώνυμες.

Ασφάλεια των ιατρικών δεδομένων σας στην βάση δεδομένων

Μόνο δεδομένα σχετιζόμενα με την ιατρική σας κατάσταση (έτος γέννησης [όχι ημερομηνία], αποτελέσματα εργαστηριακών εξετάσεων και κλινικά στοιχεία) συλλέγονται και επεξεργάζονται αυτόματα με πλήρη ανωνυμία. Μόνο ο θεράπων ιατρός έχει τη δυνατότητα συσχέτισης ιατρικών και προσωπικών δεδομένων ώστε να επικαιροποιήσει τα στοιχεία συγκεκριμένου ασθενή. Επίσης τα στοιχεία που είναι προς επεξεργασία κωδικοποιούνται, το οποίο σημαίνει ότι οι πληροφορίες που λαμβάνονται από την βάση δεδομένων είναι ανώνυμες για τους ερευνητές που τα επεξεργάζονται. Η ταυτοποίηση συγκεκριμένου ασθενή είναι αδύνατη.

Εθελοντική συμμετοχή

Η συμμετοχή στην έρευνα είναι εθελοντική και οποιαδήποτε στιγμή μπορεί να αποσυρθεί.

Παρακαλούμε να ενημερώσετε τον θεράποντα ιατρό σας στο προαναφερθέν κέντρο σε περίπτωση που αλλάξετε γνώμη. Εναλλακτικά μπορείτε να επικοινωνήσετε άμεσα με την ομάδα που συντονίζει τη βάση δεδομένων στην διεύθυνση που δίνεται παρακάτω. Η άρνηση συμμετοχής σας δεν συνεπάγεται ότι θα χάσετε κάποιο από τα πλεονεκτήματά σας. Εάν αποσυρθείτε από την έρευνα τα στοιχεία σας δεν θα φυλάγονται πλέον και θα διαγράφονται από την βάση δεδομένων κατόπιν αιτήματός.

Ευχαριστούμε για τη συμμετοχή σας.

Στοιχεία επικοινωνίας

Μαρία Κανάρου
Συντονίστρια Διευθύντρια
Κέντρο Αναφοράς και Ειδικό Κέντρο για Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες-Παιδιατρική Ανοσολογία, Τμήμα Ανοσολογίας-Ιστοσυμβατότητας
Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»
Θηβών & Πατισσίδιμαντοπούλου, ΤΚ:11527, Αθήνα
Τηλ: +30-213-2013-762, Fax: +30-213-2013293, E-mail: anosia@paidon-agiasofia.gr



ΥΠΕΥΘΥΝΟ ΤΜΗΜΑ

Δήλωση συγκατάθεσης

Έχω ενημερωθεί πλήρως για την μυστικότητα/εμπιστευτικότητα των ιατρικών και επιδημιολογικών στοιχείων μου, κυρίως για το δικαίωμα να ζητήσω πληροφορίες για την φύλαξη των δεδομένων μου.

Παρακαλώ σημειώστε τουλάχιστον ένα από τα παρακάτω:

- Δηλώνω ότι δίνω την συγκατάθεσή μου για το σκοπό του ερευνητικού προγράμματος, ώστε να συλλεχθούν εμπιστευτικά τα ιατρικά/επιδημιολογικά δεδομένα μου που σχετίζονται με την Πρωτοπαθή Ανοσοανεπάρκεια, να επεξεργαστούν και να είναι διαθέσιμα στα ερευνητικά ινστιτούτα που σχετίζονται με την όπως περιγράφεται παραπάνω.
- Επιπλέον δίνω την συγκατάθεσή μου ώστε τα ιατρικά/επιδημιολογικά δεδομένα μου να είναι διαθέσιμα στις φαρμακευτικές εταιρείες, που σκοπό έχουν να βελτιώσουν την θεραπευτική αγωγή.
- Επίσης δίνω τη συγκατάθεσή μου για την αποθήκευση και την επεξεργασία των ιατρικών δεδομένων για τις γενετικές μεταλλάξεις που προκάλεσαν την ΠΑΑ.

Ημερομηνία και υπογραφή του ασθενή

Ημερομηνία και υπογραφή ιατρού

Υπάρχοντα Δεδομένα

http://www.paed-anosia.gr/pidreport_gr.asp?id=282 www.paed-anosia.gr: Υπάρ...

Παιδιατρική Ανοσολογία

ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ "Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ"

Έχετε κάνει login ως rkassari

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Υπάρχοντα Δεδομένα

Υπάρχοντα Δεδομένα

ΠΑΑ	Αρ. Περιπτώσεων
1. Αντισωματικές ανεπάρκειες	46
2. Συνδυασμένες Ανεπάρκειες Τ και Β κυττάρων	7
3. Σαφώς καθοριζόμενα σύνδρομα	13
4. Ανεπάρκειες Παραγόντων του Συμπληρώματος	5
5. Νοσήματα ανοσοακής δυσλειτουργίας/δυσρυθμίας	3
6. Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων (αριθμού ή/και λειτουργίας)	19
7. Ανεπάρκεια της έμφυτης / φυσικής ανοσίας	0
8. Αυτοφλεγμονώδεις διαταραχές	6

Home

Ποιοι είμαστε

Ποιοι είμαστε

Το Τμήμα μας στο Νοσοκομείο

Επικοινωνία

Γενικές Πληροφορίες

Παραπομπή ασθενούς στο Τμήμα

Επιστημονικές Εκδηλώσεις- Συμπόσια

Κοινωνικές Εκδηλώσεις

Νέα - Ανακοινώσεις

Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες

Παιδιατρική Ανοσολογία

Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες

Συμπτώματα

Καταγραφή – Δεδομένα

The screenshot shows a web browser window with the URL http://www.paed-anosia.gr/pidform2_gr.asp?id=7. The website header features the logo of the Paediatric Immunology Society (paed-anosia.gr) and the text "Παιδιατρική Ανοσολογία". Below the header, there is a navigation menu with options like "Home", "Ποιοι είμαστε", "Γενικές Πληροφορίες", and "Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες". The main content area is titled "ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ" and contains two sections: "1) ΔΙΚΑ ΣΑΣ ΔΕΔΟΜΕΝΑ" and "2) ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΑΛΛΩΝ ΧΡΗΣΤΩΝ ΤΟΥ ΙΔΙΟΥ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟΥ". The second section contains a table with patient data.

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Διόρθωση Δεδομένων

ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

1) ΔΙΚΑ ΣΑΣ ΔΕΔΟΜΕΝΑ

Δεν έχετε εισάγει δεδομένα

2) ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΑΛΛΩΝ ΧΡΗΣΤΩΝ ΤΟΥ ΙΔΙΟΥ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟΥ

Αρχικά ασθενούς	Ημ. Γεν. ασθενούς	Φύλο ασθενούς	Ομάδα ΠΑΑ	Χρήστης	Διόρθωση	Διαγραφή
████████	07/2002	Θ	Σαφώς καθοριζόμενο σύνδρομο	████████		
████████	06/1983	A	Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων	████████		
████████	11/1989	A	Αντισωματικές ανεπάρκειες	████████		
████████	02/1981	A	Αντισωματικές ανεπάρκειες	████████		
████████	04/1995	A	Σαφώς καθοριζόμενο σύνδρομο	████████		
████████	12/2002	A	Αντισωματικές ανεπάρκειες	████████		

Εισαγωγή Δεδομένων



ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ "Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ"

Έχετε κάνει login ως *pkassari*

Home

Ποιοι είμαστε

Ποιοι είμαστε

Το Τμήμα μας στο Νοσοκομείο

Επικοινωνία

Γενικές Πληροφορίες

Παραπομπή ασθενούς στο Τμήμα

Επιστημονικές Εκδηλώσεις- Συμπόσια

Κοινωνικές Εκδηλώσεις

Νέα - Ανακοινώσεις

Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες

Παιδιατρική Ανοσολογία

Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες

Συμπτώματα

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Εισαγωγή Δεδομένων



Εισαγωγή Δεδομένων

- [Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων](#)
- [Αντισωματικές ανεπάρκειες](#)
- [Σαφώς καθοριζόμενα σύνδρομα](#)
- [Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας/δυσρυθμίας](#)
- [Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων \(αριθμού ή/και λειτουργίας\)](#)
- [Ανεπάρκεια της έμφυτης / φυσικής ανοσίας](#)
- [Αυτοφλεγμονώδεις διαταραχές](#)
- [Ανεπάρκειες Παραγόντων του Συμπληρώματος](#)



Εισαγωγή Δεδομένων

The screenshot shows a web browser window displaying the website www.paed-anosia.gr. The page header includes the logo for **paed-anosia.gr** (Παιδιατρική Ανοσολογία) and the text "ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ 'Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ'". A user is logged in as *pkassari*. The main content area is titled "Εισαγωγή Δεδομένων" (Data Entry) and lists several categories of immunodeficiencies. A red arrow points to the first item: [Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων](#).

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Εισαγωγή Δεδομένων

Εισαγωγή Δεδομένων

- [Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων](#)
- [Αντισωματικές ανεπάρκειες](#)
- [Σαφώς καθοριζόμενα σύνδρομα](#)
- [Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας/δυσρυθμίας](#)
- [Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων \(αριθμού ή/και λειτουργίας\)](#)
- [Ανεπάρκεια της έμφυτης / φυσικής ανοσίας](#)
- [Αυτοφλεγμονώδεις διαταραχές](#)
- [Ανεπάρκειες Παραγόντων του Συμπληρώματος](#)

Home

Ποιοι είμαστε

Ποιοι είμαστε

Το Τμήμα μας στο Νοσοκομείο

Επικοινωνία

Γενικές Πληροφορίες

Παραπομπή ασθενούς στο Τμήμα

Επιστημονικές Εκδηλώσεις- Συμπόσια

Κοινωνικές Εκδηλώσεις

Νέα - Ανακοινώσεις

Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες

Παιδιατρική Ανοσολογία

Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες

Συμπτώματα

Εισαγωγή Δεδομένων

← → http://www.paed-anosia.gr/pidform_gr.asp?id=303&c www.paed-anosia.gr: Συνδ...



ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ "Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ"

Έχετε κάνει login ως rkassari

Home

Ποιοι είμαστε

Ποιοι είμαστε

Το Τμήμα μας στο Νοσοκομείο

Επικοινωνία

Γενικές Πληροφορίες

Παραπομπή ασθενούς στο Τμήμα

Επιστημονικές Εκδηλώσεις- Συμπόσια

Κοινωνικές Εκδηλώσεις

Νέα - Ανακοινώσεις

Βασικές Ιατρικές Πληροφορίες

Παιδιατρική Ανοσολογία

Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες

Συμπτώματα

Home / Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς) / Εισαγωγή Δεδομένων



ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

Κέντρο* <input type="text"/>	Υπεύθυνος Ιατρός* <input type="text"/>	Θεράπων Ιατρός* <input type="text"/>
Τηλ. Θερ. Ιατρού* <input type="text"/>	Fax Θερ. Ιατρού <input type="text"/>	Email Θερ. Ιατρού <input type="text"/>
Διεύθυνση Θερ. Ιατρού <input type="text"/>		
Αρχικά ασθενούς* <input type="text"/> (Όνομα Πατρώνυμο Επίθετο)	Ημ. Γεν.* 01 ▾ 2013 ▾	Φύλο* <input type="radio"/> Α <input type="radio"/> Θ

Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων

- Απουσία T κυττάρων με φυσιολογικά ή αυξημένα B κύτταρα
 Ανεπάρκεια της κλωνικής αρίστης των κυττάρων (Φυλοσύνδρομο SCID)

Εισαγωγή Δεδομένων

Browser address bar: http://www.paed-anosia.gr/pidform_gr.asp?id=303&c www.paed-anosia.gr: Συνδ...

Πληροφορίες

- Παιδιατρική Ανοσολογία
- Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
- Συμπτώματα
- Ενημερωτικά Φυλλάδια
- Βιβλιογραφία



Καταγραφή Πρωτοπαθών Ανοσοανεπάρκειων (για ιατρούς)

- Πρόσκληση
- Συγκατάθεση Ασθενών
- Εισαγωγή Δεδομένων
- Διόρθωση Δεδομένων
- Υπάρχοντα Δεδομένα
- Αλλαγή Προσωπικών Στοιχείων
- Αλλαγή Κωδικού Πρόσβασης
- Αποσύνδεση

Αρμονία

Ευχαριστίες

Σύνδεσμοι (Links)

Συνδυασμένες Ανεπάρκειες T και B κυττάρων

- Απουσία T κυττάρων με φυσιολογικά ή αυξημένα B κύτταρα**
 - Ανεπάρκεια της γ-κοινής αλυσού των κυτταροκινών (Φυλοσύνδετο SCID)
 - Jak3 ανεπάρκεια
 - IL-7 Ra ανεπάρκεια
 - Άλλο
- Απουσία T και B κυττάρων**
 - RAG1/2 ανεπάρκεια
 - Artemis ανεπάρκεια
 - ADA ανεπάρκεια
 - Δικτυωτή δυσγενεσία
 - Άλλο
- Σύνδρομο Omenn**
- Υπέρ IgM Σύνδρομο**
 - CD40 L ανεπάρκεια
 - CD40 ανεπάρκεια
 - Άλλο
- RNP Ανεπάρκεια**
- Ανεπάρκεια της ZAP-70
- MHC/HLA τάξη I ανεπάρκεια
- MHC/HLA τάξη II ανεπάρκεια
- Αδιευκρίνιστο
- Άλλο

Συμπτώματα

Κλινική Προβολή

Οικογενειακό Ιστορικό

Αναγκαστική Εξέταση

12:00 πμ

Εισαγωγή Δεδομένων

← → http://www.paed-anosia.gr/pidform_gr.asp?id=303&c www.paed-anosia.gr: Συνδ... x

🇬🇷 🇬🇧

Άλλο

Συμπτώματα

Κλινική Προβολή

Οικογενειακό Ιστορικό
 Όχι
 Ναι
Προσδιορίστε

Αντικειμενική Εξέταση
 Πυρετός
 Λεμφαδενοπάθεια
 Ηπατοσπληνομεγαλία
 Αναπνευστικό ψιθύρισμα
 Άλλα

Διαγνωστικός Εργαστηριακός Έλεγχος

Λευκοκύτταρα <input type="text"/>	Λεμφοκύτταρα <input type="text"/> (%) <input type="text"/> Αν.Αρ./mm ³				
Πολυμορφοπύρρηνα <input type="text"/> (%) <input type="text"/> Αν.Αρ./mm ³	T κύτταρα (περιφ.αίμα) <input type="text"/> (%) <input type="text"/> Αν.Αρ./mm ³				
B κύτταρα (περιφ.αίμα) <input type="text"/> (%) <input type="text"/> Αν.Αρ./mm ³	NK κύτταρα (περιφ.αίμα) <input type="text"/> (%) <input type="text"/> Αν.Αρ./mm ³				
IgG <input type="text"/> mg/dl	IgA <input type="text"/> mg/dl	IgM <input type="text"/> mg/dl	IgG1 <input type="text"/> mg/dl	IgG2 <input type="text"/> mg/dl	IgG3 <input type="text"/> mg/dl
IgG4 <input type="text"/> mg/dl	IgE <input type="text"/> iu/dl	C3 <input type="text"/> mg/dl	C4 <input type="text"/> mg/dl	C2 <input type="text"/> mg/dl	C1 inh. <input type="text"/>
CH50 <input type="text"/>	CA50 <input type="text"/>				
Αναπνευστική έκκριξη πολυμορφοπυρήνων (DHR) <input type="text"/>	ANA <input type="radio"/> Αρνητικά <input type="radio"/> Θετικά Τίτλος <input type="text"/>				
αντι-dsDNA	Άλλα Διαγνωστικά ευρήματα - Σημειώστε				

Εισαγωγή Δεδομένων

Browser address bar: http://www.paed-anosia.gr/pidform_gr.asp?id=303&c | www.paed-anosia.gr: Συνδ...

Αναπνευστική έκρηξη πολυμορφοκυρήνων (DHR)

αντι-dsDNA

ANA
 Αρνητικά
 Θετικά Τίτλος

Άλλα Διαγνωστικά ευρήματα - Σημειώστε

Θεραπεία

γ-σφαιρίνη
 ενδοφλέβια
 υποδόρια

Θεραπεία με κυτταροκίνες
 IFN- γ
 IL-2
 G-CSF
 Άλλο

Μεταμόσχευση
 Μυελού των Οστών
 Άλλη

Ανοσοπαρέμβαση
 Όχι
 Ναι
Προσδιορίστε

Άλλη

Παρατηρήσεις

Έλεγχος Ασφάλειας

Κωδικός Πρόσβασης*

* = απαραίτητη πληροφορία



The new ESID Registry System

<http://esid.org/>



Become an ESID member today!

Enjoy the following benefits:

- Access the ESID network of PID
- Reduced registration fees to the ESID biennial meeting
- Eligibility to apply to the ESID Summer School
- Eligibility to benefit from an ESID award

And much more...

[more information](#)



IN FOCUS >

ESID 2020 - Call for Bids

The call for bids for the ESID 2020 Meeting have been closed. The board is currently...

2014/2015 Short-term fellowship report

...

NEWS >

ESID Junior Country Representative - Call for nominations

Apr 11, 2016
Deadline ends May 15, 2016

News@IPOPI - March 2016

Mar 15, 2016

EVENTS >

2016 CIS Annual Meeting

Mar 15, 2016

8th International Conference of Primary Immunodeficiency Diseases (ICID)

Feb 19, 2016



Affiliated Societies



Become an ESID member today!



ESID 17th Biennial Meeting, Barcelona, Spain
21 - 24 September 2016



ESID Online Registry



Access ESID's latest news



ESID online Registry

http://esid.org/Working-Parties/Registry/New-ESID-R... ESID - European Society for ...

ESID European Society for Immunodeficiencies

ESID members login

About ESID | News & Events | Working Parties | Membership | Resources

Working Parties

- Registry
 - New ESID Registry
 - Diagnosis criteria
 - Registry publications
 - Studies
 - Documents
 - Steering Committee
 - Documenting centers
 - Old Registry
 - ESID Database Statistics
 - Informed patient consent
 - Contact info

Registry
New ESID Registry

Home / Working Parties / Registry / New ESID Registry

Link to ESID Registry
[New ESID Registry \(click to go to ESID Registry login page\)](#)

Application forms
New centers should fill in the **Agreement** between the center and ESID and **new users** of the ESID registry the **password application**.

User manual and FAQ
A concise guide to the new ESID Registry, plus the latest FAQ!

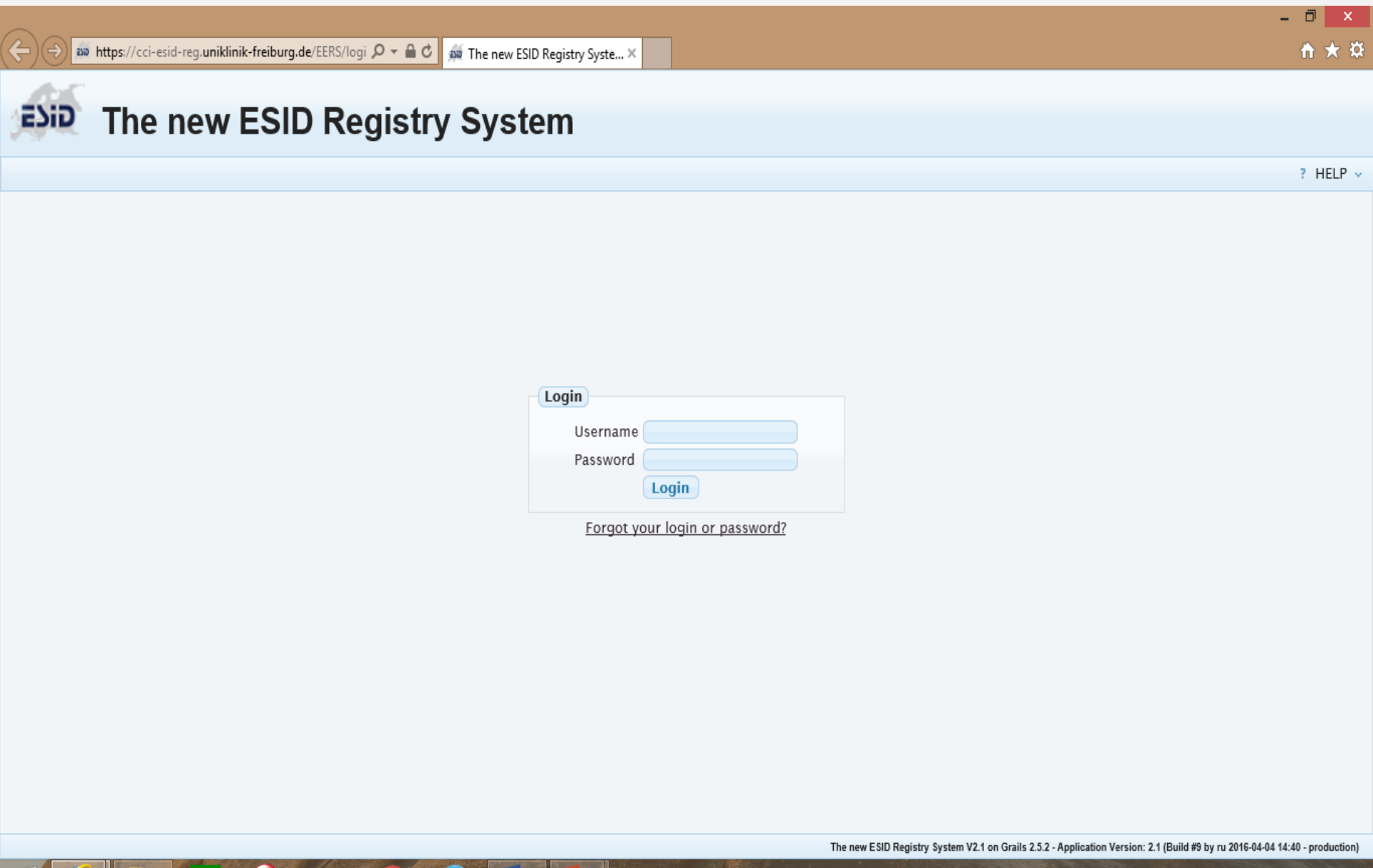
List of diseases and genes
This list gives an overview on the diseases in the Registry and available genes for each disease.

Datasets
This section contains technical documents on the new ESID Registry; in particular,

Dr. Nizar Mahlaoui
Chairperson WP Registry
+33 1 44 49 46 22
nizar.mahlaoui@nck.aphp.fr

Become an ESID member today!

The new ESiD Registry System



https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/logi

The new ESiD Registry Systeme...



The new ESiD Registry System

? HELP

Login

Username

Password

Login

[Forgot your login or password?](#)

Πιστοποιημένος Ιατρός

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

ESiD The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:40 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

All patients Show patient names

ESID ID	Year of Birth	Living Status	Sex	PID Diagnosis	Gene	Last Date Of Docu	Date of Last News	Level 1 Complete
<input type="text"/>	<input type="text"/>	All	All	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	All
335	1992	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-11-17	2015-10-27	Yes
546	1985	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28	2015-06-02	Yes
547	2003	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28		Yes
561	1988	Alive	Male	CGD	P47-phox (NCF1)	2015-12-21	2015-11-10	Yes
562	1992	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-21	2015-02-05	Yes
573	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
574	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
575	1981	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-28	2015-12-19	No
576	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
577	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
578	1999	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
1448	1998	Alive	Male	Agammaglobulinemia		2015-12-28	2015-10-14	No
1742	1996	Alive	Male	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28		Yes
1975	2005	Alive	Male	SCID	Artemis	2014-10-26		No
1976	1991	Alive	Female	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28	2015-12-19	Yes

Page 1 of 6 15 View 1 - 15 of 85

Export: CSV EXCEL ODS PDF RTF XML

Εισαγωγή Νέου Ασθενή



ESiD The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital

29:40 until Auto-Logout

Select patient New patient

Account Settings ? HELP LOGOUT



All patients Show patient names

ESID ID	Year of Birth	Living Status	Sex	PID Diagnosis	Gene	Last Date Of Docu	Date of Last News	Level 1 Complete
<input type="text"/>	<input type="text"/>	All	All	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	All
335	1992	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-11-17	2015-10-27	Yes
546	1985	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28	2015-06-02	Yes
547	2003	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28		Yes
561	1988	Alive	Male	CGD	P47-phox (NCF1)	2015-12-21	2015-11-10	Yes
562	1992	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-21	2015-02-05	Yes
573	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
574	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
575	1981	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-28	2015-12-19	No
576	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
577	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
578	1999	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
1448	1998	Alive	Male	Agammaglobulinemia		2015-12-28	2015-10-14	No
1742	1996	Alive	Male	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28		Yes
1975	2005	Alive	Male	SCID	Artemis	2014-10-26		No
1976	1991	Alive	Female	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28	2015-12-19	Yes

Page 1 of 6 15

View 1 - 15 of 85

Export: CSV EXCEL ODS PDF RTF XML

Εισαγωγή Νέου Ασθενή



Enter personal data for a new patient

Information

This web application manages and stores identifying patient data (IDAT) for the ESID Registry, consisting of the fields below. It uses the data entered in these fields to **find possible matches** in the current list of entries. After you have submitted the data below, your web browser will **return to the main server pages**. In case of a direct match, you will be redirected to the matching entry, in case this patient belongs to your centre. Please make sure to read the messages displayed after returning to the main server.

- If first or last name consist of multiple components, enter all components, separated by spaces or hyphens, in the appropriate field.
- In case of compound names, check if they are written as one word (like "Annalena") or separated ("Anna-Lena").
- Enter the birth name only if it differs from the last name.
- The fields marked with * are mandatory.
- Currently, the following (non-ASCII) special characters are supported: ` ç í à á é è ê ó Ñ ñ ä Ä ö Ö ü Ü ß

Personal data

First name(s):	<input type="text" value="(e.g. Sansa)"/>	*
Last name :	<input type="text" value="(e.g. Lannister)"/>	*
Birth name :	<input type="text" value="(e.g. Stark)"/>	*(if different)
Date of birth :	<input type="text" value="YYYY-MM-DD"/>	*
City of residence : (Postal code / City)	<input type="text" value="24DA42"/> <input type="text" value="(e.g. The Eyrie)"/>	

Αναζήτηση Ασθενούς

https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati The new ESID Registry System



User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital

29:40 until Auto-Logout

ESID The new ESID Registry System

Select patient New patient

Account Settings ? HELP LOGOUT

All patients Show patient names

ESID ID	Year of Birth	Living Status	Sex	PID Diagnosis	Gene	Last Date Of Docu	Date of Last News	Level 1 Complete
<input type="text"/>	<input type="text"/>	All	All	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	All
335	1992	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-11-17	2015-10-27	Yes
546	1985	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28	2015-06-02	Yes
547	2003	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28		Yes
561	1988	Alive	Male	CGD	P47-phox (NCF1)	2015-12-21	2015-11-10	Yes
562	1992	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-21	2015-02-05	Yes
573	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
574	2002	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
575	1981	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-28	2015-12-19	No
576	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
577	1989	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
578	1999	Alive	Male	Agammaglobulinemia	Btk. (x-linked)			
1448	1998	Alive	Male	Agammaglobulinemia		2015-12-28	2015-10-14	No
1742	1996	Alive	Male	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28		Yes
1975	2005	Alive	Male	SCID	Artemis	2014-10-26		No
1976	1991	Alive	Female	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28	2015-12-19	Yes

Page 1 of 6 15

View 1 - 15 of 85

Export: CSV EXCEL ODS PDF RTF XML

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

ESiD The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:40 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

Patient ✓ Consent ✓ Studies Way to Diagnosis ✓ PID Diagnosis ✓ Status ✓ Ig-Repl. ✓

Edit Patient

Patient Consent Signed Not applicable (deceased)

Date of birth Year: Month:

Country of Birth Greece Currently unk. Truly unk.

Country of current residence Greece Currently unk. Truly unk.

Sex Female Male Currently unk. Truly unk.

Familial Case No Yes Currently unk. Truly unk.

Index patient

Index patient is the patient's

This is the index patient

More than one index patient

Twin No Yes: identical Yes: non-identical
 Yes, but heredity unknown Currently unk. Truly unk.

Consanguinity of parents No Yes Probable
 Currently unk. Truly unk.

Documenting Centre Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

← → https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati The new ESID Registry System



The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital

29:52 until Auto-Logout

Select patient New patient

Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

Patient ✓ Consent ✓ Studies Way to Diagnosis ✓ PID Diagnosis ✓ Status ✓ Ig-Repl. ✓

Consent List - Click on a row to edit data or add a new entry: Add New

Date of signature	Consent version	Version unknown	Research Option	Pharma Option
		Yes	Yes	Yes

Page 1 of 1 15

View 1 - 1 of 1

Export: CSV EXCEL ODS PDF RTF XML

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

ESiD The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:52 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

Studies | Patient ✓ | Consent ✓ | Way to Diagnosis ✓ | PID Diagnosis ✓ | Status ✓ | Ig-Repl. ✓

Create Studies

Name of study

Date of Registration ?

Study Patient ID

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:36 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID The new ESID Registry System

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

Patient ✓ Consent ✓ Studies Way to Diagnosis ✓ PID Diagnosis ✓ Status ✓ Ig-Repl. ✓

Edit Way to Diagnosis

Date of first clinical diagnosis of PID ? Year: 1993 Month: 9 Day: 20 Currently unk. Truly unk. Only genetically diagnosed

First PID-related symptom(s) ?

- Infection
- Immune dysregulation ?
- Malignancy
- Syndromal manifestations ?
- Other ?
- First symptoms currently unk. ?
- First symptoms truly unk.

No PID-related symptoms at all

Date of onset of symptoms ? Year: 1993 Month: 2

Save Reset

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς



ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

- Patient ✓
- Consent ✓
- Studies
- Way to Diagnosis ✓
- PID Diagnosis ✓**
- Status ✓
- Ig-Repl. ✓

Current PID Diagnosis

Current PID diagnosis	?	Agammaglobulinemia
Affected gene	?	Btk. (x-linked) Search PID by Gene
Additional genes	?	
Date of genetic diagnosis	x ?	Year: 1997 Month: 9 Day: <input type="text"/> <input type="radio"/> Currently unk. <input type="radio"/> Truly unk.
Lab that performed the genetic analysis	x ?	<input type="text"/> <input type="radio"/> Currently unk. <input type="radio"/> Truly unk.
Sequencing method	x ?	<input checked="" type="radio"/> Gene sequencing <input type="radio"/> Whole exome/genome sequencing <input type="radio"/> Non-genetic definitive test <input type="radio"/> Currently unk. <input type="radio"/> Truly unk.
Reason for genetic analysis	x ?	<input checked="" type="radio"/> Analysis following clinical diagnosis <input type="radio"/> Family screening <input type="radio"/> Prenatal diagnosis <input type="radio"/> Diagnosis by neonatal screening <input type="radio"/> Currently unk. <input type="radio"/> Truly unk.

Save Reset Add new entry

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:52 until Auto-Logout

ESID The new ESID Registry System

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

- Patient ✓
- Consent ✓
- Studies
- Way to Diagnosis ✓
- PID Diagnosis ✓
- Status ✓
- Ig-Repl. ✓

Edit Status

- Date of last news from patient ? No news from patient since last documentation
- This is the date of the ? last clinical visit last news (phone, letter etc.) Currently unk. Truly unk.
- Current status ? Alive Deceased Lost to follow-up Discharged after complete recovery
- Changes to diagnosis ? No Change PID diagnosis has changed No PID after all
- Current Ig replacement ? Yes No Currently unk. Truly unk.
- HSCT ? Yes No Currently unk. Truly unk.
- Gene therapy ? Yes No Currently unk. Truly unk.

Save Reset

Ηλεκτρονική Καρτέλα Ασθενούς

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati> The new ESID Registry System

User: Maria Kanariou
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:49 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

ESID The new ESID Registry System

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Doc. date: 2015-11-17 Last news: 2015-10-27 Follow up

- Patient ✓
- Consent ✓
- Studies
- Way to Diagnosis ✓
- PID Diagnosis ✓
- Status ✓
- Ig-Repl. ✓

Edit Ig-Repl.

Current brand name Currently unk. Truly unk.

Current route of administration Subcutaneous Intramuscular Currently unk. Truly unk.

Current place of administration Home Hospital Hospital: inpatient
 Hospital: outpatient Both (home and hospital) Office outpatient Currently unk. Truly unk.

Patient's current weight kg Currently unk. Truly unk.

Current dose mg/kg body weight Dose per month:

Current dose (total amount) grams milliliters

Dose unknown Currently unk. Truly unk.

Interval for this dose Select interval-type first: every x weeks or days x time(s) per week, month or year
 time(s) per week month year

Interval unknown Currently unk. Truly unk.

Current side effects Yes No Currently unk. Truly unk.

- Save
- Reset
- Load previous data



Πρόσβαση στην Ελληνική Έκδοση του Συστήματος Καταγραφής Ανοσοανεπαρκειών της ESID (ESID Registry)



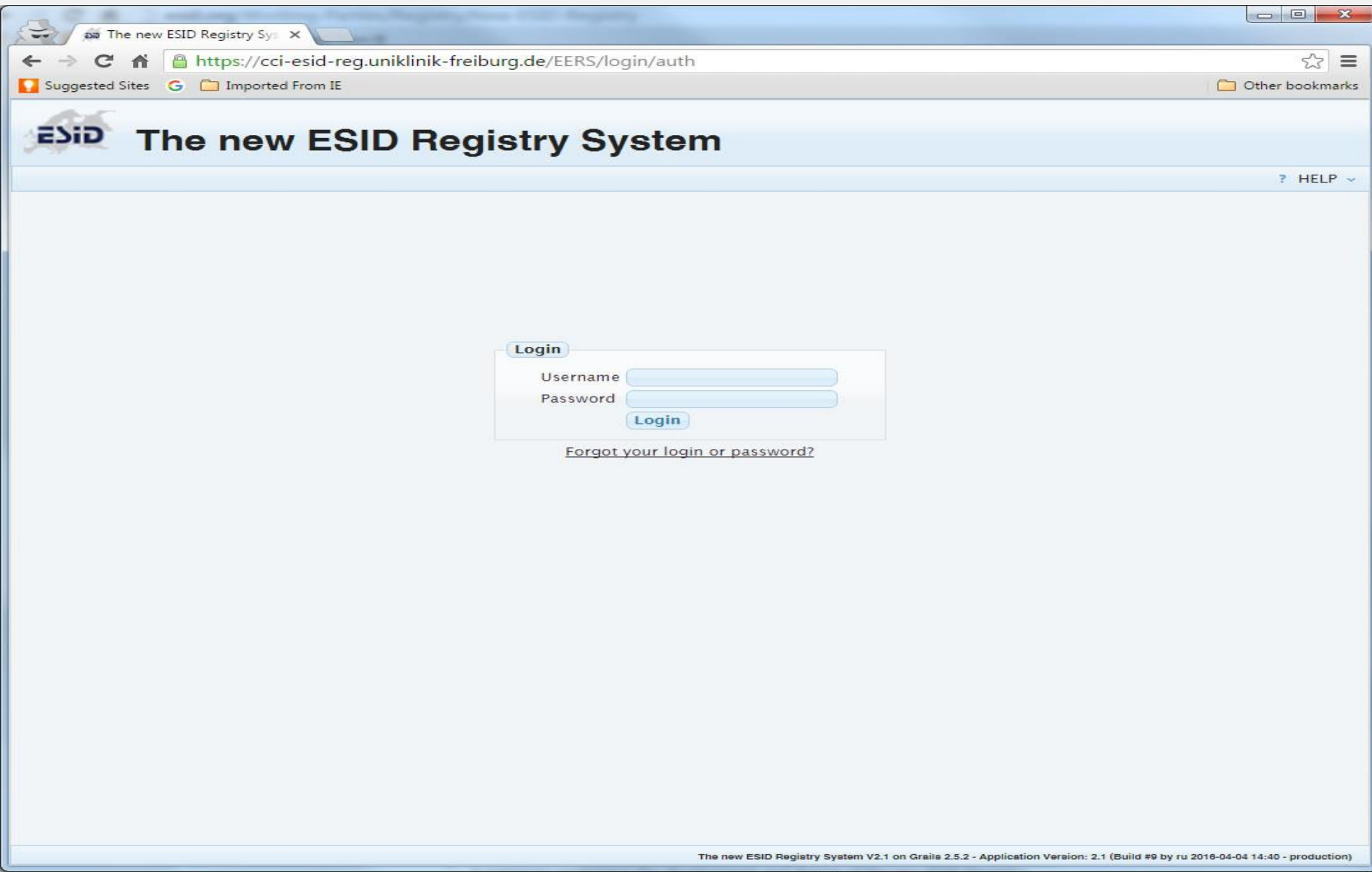
Συνεργασία

Σύλλογος Φίλων Ασθενών με
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες &
Παιδιατρικής Ανοσολογίας



Mella Pucher


Εισαγωγή (Login) στο ESID Registry



The screenshot shows a web browser window with the following elements:

- Browser Tab:** "The new ESID Registry Sys x"
- Address Bar:** "https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/login/auth"
- Page Header:** "The new ESID Registry System" with the ESiD logo on the left and a "HELP" link on the right.
- Form:** A central login form with a "Login" title, "Username" and "Password" input fields, and a "Login" button.
- Link:** A link below the form: "[Forgot your login or password?](#)"
- Footer:** "The new ESID Registry System V2.1 on Grails 2.5.2 - Application Version: 2.1 (Build #9 by ru 2018-04-04 14:40 - production)"

Αλλαγή Γλώσσας

 **The new ESID Registry System**


User: [redacted]
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:47 until Auto-Logout

Select patient New patient Account Settings ? HELP LOGOUT

Edit user data


Username [redacted]
Change Password [Change Password](#)
Centre Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
Title [redacted]
First name [redacted]
Last name [redacted]
Gender (sex) Female Male Currently unk. Truly unk.
Profession [redacted]
Email [redacted]
Alternative email address [redacted]
Telephone +302132013762763
Fax number [redacted]
Address Aghia Sophia Children 's Hospital
Dept. Immunol & Histocompatibility
Thivon street, Goudi
Postal code 11527
Town Athens
Country of living Greece
Affiliation (for publications) [redacted]
Display names in list
Cache patient list locally
Patient List size 30
Language English
App Theme [redacted]
Display animation in info dialogs

[Save](#) [Reset](#)



Πατήστε «**Save**»

Αλλαγή Γλώσσας

 **The new ESID Registry System**

User: [redacted]
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:47 until Auto-Logout

Select patient | New patient

Edit user data

Username: [redacted]
Change Password: [Change Password](#)
Centre: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
Title: [redacted]
First name: [redacted]
Last name: [redacted]
Gender (sex): Female Male Currently unk. Truly unk.
Profession: [redacted]
Email: [redacted]
Alternative email address: [redacted]
Telephone: +302132013762763
Fax number: [redacted]
Address: Aghia Sophia Children's Hospital
Dept. Immunol & Histocompatibility
Thivon street, Goudi
Postal code: 11527
Town: Athens
Country of living: Greece
Affiliation (for publications): [redacted]
Display names in list:
Cache patient list locally:
Patient List size: 30
Language: English (dropdown menu open showing English and Greek)
App Theme: [redacted]
Display animation in info dialogs:

[Save](#) [Reset](#)

[LOGOUT](#)

Για να εφαρμοστεί η αλλαγή της γλώσσας, πρέπει να κάνετε εκ νέου login στο ESID Registry

Στο πάνω δεξιό μέρος της σελίδας, κάντε κλικ στο «Logout»

Στη συνέχεια, κάντε εκ νέου Login

Ελληνική έκδοση

Browser address bar: <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/pati>

ESiD The new ESID Registry System

Χρήστης: Maria Kanariou
Κέντρο: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:20 until Auto-Logout

Επιλογή ασθενή | Νέος ασθενής

Ρυθμίσεις Λογαριασμού | ΒΟΗΘΕΙΑ | ΕΞΟΔΟΣ

Όλοι οι ασθενείς Προβολή ονομάτων ασθενών

ESID ID	Έτος γέννησης	Παρούσα κατάσταση	Φύλο	Διάγνωση ΠΑΑ	Γονίδιο	Ημερομηνία τελευταίας καπ	Ημερομηνία τελευταίας επι	Επίπεδο 1 ολοκληρωμέν
<input type="text"/>	<input type="text"/>	All	All	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	All
335	1992	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-11-17	2015-10-27	Yes
546	1985	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28	2015-06-02	Yes
547	2003	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-28		Yes
561	1988	Alive	Male	CGD	P47-phox (NCF1)	2015-12-21	2015-11-10	Yes
562	1992	Alive	Male	CGD	GP91-phox(CYBB)	2015-12-21	2015-02-05	Yes
573	2002	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
574	2002	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-21	2015-07-21	Yes
575	1981	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)	2015-12-28	2015-12-19	No
576	1989	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)			
577	1989	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)			
578	1999	Alive	Male	Agam maglobulinemia	Btk. (x-linked)			
1448	1998	Alive	Male	Agam maglobulinemia		2015-12-28	2015-10-14	No
1742	1996	Alive	Male	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28		Yes
1975	2005	Alive	Male	SCID	Artemis	2014-10-26		No
1976	1991	Alive	Female	ALPS	CD95 (germline - ALPS IA)	2015-12-28	2015-12-19	Yes

Page 1 of 6

Export: CSV EXCEL ODS PDF RTF XML

Ελληνική έκδοση



ESiD The new ESID Registry System

Χρήστης: Maria Kanariou
Κέντρο: Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital
29:47 until Auto-Logout

Επιλογή ασθενή Νέος ασθενής Ρυθμίσεις Λογαριασμού ΒΟΗΘΕΙΑ ΕΞΟΔΟΣ

ESID ID: 335 - Diagnosis: Agammaglobulinemia - Year of birth: 1992 - Age: 24 / Ημερομηνία καταγραφής: 2015-11-17 Τελευταία νέα: 2015-10-27 Παρακολούθηση

Ασθενής Συγκατάθεσης ΜΕΛΕΤΕΣ Τρόπος διάγνωσης Διάγνωση ΠΑΑ Κατάσταση Υποκατάσταση με γ-σφαιρίνη

Επεξεργασία Ασθενής

Συγκατάθεση Ασθενούς Signed Not applicable (deceased)

Ημερομηνία γεννήσεως Μήνας:

Χώρα γεννήσεως Greece Currently unk. Truly unk.

Χώρα της τρέχουσας διαμονής Greece Currently unk. Truly unk.

Φύλο Female Male Currently unk. Truly unk.

Οικογενειακό ιστορικό No Yes Currently unk. Truly unk.

Αρχικός Ασθενής [δείξε την οικογενειακή λίστα](#)

= Σχέση με τον αρχικό ασθενή

Αυτός είναι ο αρχικός ασθενής

More than one index patient

Twin No Yes: identical Yes: non-identical
 Yes, but heredity unknown Currently unk. Truly unk.

Consanguinity of parents No Yes Probable
 Currently unk. Truly unk.

Documenting Centre Athens, Aghia Sophia Childrens Hospital

Αποθήκευση Επαναφορά Επεξεργασία IDAT (όνομα...)



Συνοψίζοντας....

- Το καλύτερο εργαλείο για την βελτίωση της αγωγής και την πρόοδο στη θεραπευτική αντιμετώπιση των ασθενών με Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες, όπως σε όλα τα σπάνια νοσήματα, είναι η συλλογή δεδομένων σε σχέση με τη διάγνωση, τα συμπτώματα και την εξέλιξη των αρρώστων.
- Η καταγραφή όλων των περιστατικών, η ανταλλαγή δειγμάτων, οι οδηγίες για τα διαγνωστικά κριτήρια και μεθοδολογίες διάγνωσης και θεραπείας αποτελούν θεμελιακούς λίθους για την πρόοδο στο χώρο των Πρωτοπαθών Ανοσοανεπαρκειών.
- Με την καταγραφή αυτή επιτυγχάνεται η δημιουργία μιας δεξαμενής/πηγής μελέτης των αιτίων, μηχανισμών, του γενετικού υποστρώματος και θεραπείας στα συγκεκριμένα νοσήματα.
- Επιπλέον, θα έχει ως συνέπεια την καλύτερη παρακολούθηση, τη γνώση της συχνότητας τους στη χώρα μας, την πραγματική επίπτωση της νόσου στη Δημόσια Υγεία.



Επαγρύπνηση

Έγκαιρη διάγνωση

Αποτελεσματική αντιμετώπιση/θεραπεία

Βρέφος που **γεννήθηκε αρχές Ιουλίου 2010** σε πόλη εκτός Αθηνών

Εισήχθη σε Μονάδα Νεογνών επαρχιακού Νοσοκομείου και κατόπιν επικοινωνίας με τη Συντονίστρια Διευθύντρια του Τμήματος, κ. Μαρία Κανάρη, μετεφέρθη τον Αύγουστο 2010 στο Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»

Από το οικογενειακό ιστορικό αναγνωρίστηκε ύπαρξη συγκεκριμένης ΠΑΑ και στάλθηκε δείγμα για ταυτοποίηση της νόσου στο Seattle Childrens Hospital το Σεπτέμβριο 2010

Δόθηκαν οδηγίες για νοσηλεία και προφυλακτική αγωγή του βρέφους
Έγινε αίτηση για Μεταμόσχευση Αρχέγονων Αιμοποιητικών Κυττάρων και αναζήτηση δότη

Ταυτοποίηση νόσου, **Σεπτέμβριος 2010**

Εύρεση δότη, **Νοέμβριος 2010**

Πραγματοποίηση μεταμόσχευσης, Δεκέμβριος 2010



Σήμερα είναι υπό παρακολούθηση και η κλινική του πορεία είναι πολύ καλή

Το Σεπτέμβριο 2011
βαπτίστηκε...



2012



2014



2015



2016





21 - 22 Απριλίου 2016
Μουσείο Κυκλαδικής Τέχνης - Αθήνα

5^ο Συμπόσιο
Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
Παιδιατρική Ανοσολογία
με διεθνή συμμετοχή



Εσείς μικροί μου Αγγέλοις
ὡς ἐν αὐραῶν καὶ ἐνὶ σῆς γῆς

ΠΗΝΕΙΩ Δ. ΚΑΣΣΑΡΗ