



REMACOR

LE REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA RÉUNION

Rapport d'activité 2024

Registre des malformations congénitales de La Réunion **REMACOR**

Pour les données collectées en 2022

Pour : **Santé publique France**

Rédigé par : **Dr Léa BRUNEAU et Mr Jonathan HOAREAU**



REMACOR

LE REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA RÉUNION

Table des matières

I.	Fiche présentation du registre et équipe	3
II.	Méthodologie du registre.....	6
III.	Indicateurs de surveillance des anomalies congénitales	12
IV.	Signalements et alertes locales	21
V.	Participation du registre aux réseaux nationaux et internationaux de surveillance et à des travaux de recherche.....	22
VI.	Annexes	27

I. Fiche présentation du registre et équipe

- **Nom du registre** : Registre des Malformations Congénitales de La Réunion (REMACOR)
- **Adresse** : Avenue du Président François Mitterrand, PFME, CHU Site Sud Saint Pierre
- **Co-Responsables scientifiques** : Dr Léa Bruneau et Dr Asma Omarjee (01/02/2024) - Dr Hanitra Randrianaivo (décédée le 30/08/23)
- **Responsable administratif** : Direction de la Recherche Clinique de l'Innovation (DRCI)
- **Organisme de rattachement** : CHU de La Réunion
- **Financeurs du registre** : Agence Régionale de Santé (MIG et FIR), Santé Publique France, INSERM
- **Année de création du registre** : 2001
- **Année d'adhésion à EUROCAT** : 2002
- **Année d'Adhésion à l'ICBDSR** : demande en cours
- **Unité(s) géographique(s) couverte(s)** : Département de La Réunion (974)
- **Taille de la population** : En **2022** : 873 100 habitants, estimation au 1^{er} janvier 2023

	2020	2021	2022
Enfants nés sans vie	163	222	221
Naissances vivantes	13 142	13 470	13 205
Total	13 305	13 692	13 426

- **Avez-vous un comité de pilotage et/ou un conseil scientifique ?** Oui, un comité scientifique qui fait également office de comité de pilotage. La liste des membres se situe en [annexe 1](#).
- **Collaborez-vous avec des partenaires (Réseaux de périnatalité, hôpitaux, autres) ?** -
 - Réseaux français de périnatalité : Réseau REGARDS, Réseau Périnatale Réunion (REPERE) en projet
 - Réseaux européens : JRC/EUROCAT, EUROMedCAT, EurolinkCAT,

Date de la dernière évaluation du registre par le Comité d'évaluation des registres (CER) :
01/01/2021

Résumé synthétique du rapport CER :

La dernière qualification a été obtenue le 01/01/2021. Le registre a été requalifié par le CER, avec la note A, à la fois pour les moyens et méthodes et pour l'intérêt en santé publique et en recherche. L'avis, rendu le 9 avril 2021, couvre une période de 5 ans à compter du 01/01/2021.

- Une fiche de présentation du registre (résumé de l'historique, fonctionnement et objectifs) est fournie en **annexe 2**.
- Faits marquants de **l'année en cours** (texte libre):

2023-2024

-Poursuite de l'étude qualitative QUALI 21, initiée par le REMACOR, réunions de triangulation en mars et novembre 2023 puis le 24/04/24 avec Mme Estelle LABOUREUR, socio-anthropologue. A ce jour, 29 entretiens qualitatifs ont été réalisés et 18 ont été analysés.

-A noter que Mme Bénédicte Bertaud-Nativel est en arrêt maladie depuis novembre 2022 jusqu'à ce jour. Elle a été remplacée par Mr Jonathan Hoareau, sage-femme, le 6 avril 2023. Le Dr Hanitra Randrianaivo était en arrêt maladie depuis le 19 avril 2023 et est décédée le 30 août 2023. Après son décès, le Dr Léa Bruneau a assuré la responsabilité du registre. Le 01 février 2024, ont été nommé 2 co-responsables scientifiques du registre, le Dr Léa Bruneau (médecin de santé publique) et le Dr Asma Omarjee (gynécologue).

-Participation au congrès d'Eurocat à Ispra en Italie (juin 2023), journée REGARDS à Toulouse (octobre 2023), participation prévue pour les 3 membres du registre à Eurocat à Séville les 4-5 juin 2024

-Réunions régulières entre les 7 registres français pour la fédération des registres REMAFRANCE

-Etudiante Sitty Fateh-Sound accueillie en stage M1 au REMACOR du 15/01/2024 au 23/02/2024

-Rencontre avec l'ARS le 05/04/2024 (contrat CEPOM à établir)

-Lancement du recrutement d'un TEC par le CHU pendant 6 mois le 29/04/24, pour combler le retard de saisie accumulé, suite à l'arrêt maladie de Bénédicte.

-Formation au logiciel QGis prévue les 18-19/06 et 26/06/24 pour les membres du registre

Présentation de l'équipe en fonction au cours de l'année écoulée : **2023** (seulement le personnel en fonction au cours de l'année écoulée)

Nom et prénom	Fonction dans le registre	% ETP dédié à l'activité du registre	Type de contrat (Fonctionnaire/CDI /CDD/ stage/bénévole)
Mr Jonathan Hoareau	Sage-femme	1	Depuis 6 avril 2023
Dr Hanitra Randrianaivo	Médecin responsable scientifique du registre	0,20	Titulaire (décédée le 30/08/2023)
Dr Léa Bruneau	Médecin santé publique, épidémiologiste	0,30	PH Contractuel ; Titulaire depuis 01/07/2023
Mme Victorine Lenclume	Datamanager	0,1	CDI non titulaire

II. Méthodologie du registre

2.1. Sources de notification et de recueil

Structures sources	Nombre de sources existantes		Pour chaque type, nombre de sources collaborant comme		Commentaires	Difficultés rencontrées au cours de l'année
Types de structure	Zone registre	Zone hors registre	Sources de notification	Sources de vérification/ Contrôle de l'exhaustivité		Non/Oui
Services de maternité	7	0	7	7	CHU nord, CHU sud, CHOR, St Clo, Le port, GHER, Durieux	Non
Services de pédiatrie	4	0			CHOR, CHU Nord, CHU Sud,	Non
Services de cardiologie pédiatrique	3	0			CHU, st Clo	Non
Services de génétique clinique	2	0				
Laboratoires d'anatomie pathologique pour la fœtopathologie	2	0				
Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN)	2	0				
Services de chirurgie pédiatrique	3	0				
Consultations de neuropédiatrie et neurochirurgie	2	0			CHU St Pierre / CHU St Denis	Non
Consultations de néphropédiatrie	2	0			St Pierre / St Denis CHU	Non
Services de radiologie pédiatrique	2	0				
Consultations d'ORL pédiatrique	2	0				
Consultations d'ophtalmo pédiatrie	2	0				
Services de dermatologie	2	0				



Centre de références	1				St Denis	
Services de Protection Maternelle et Infantile (PMI)	1	0				Oui, barrière juridique (arrêté ministériel)
Départements d'Information Médicale (DIM)	5	0			Sud, nord, CHOR, GHER, Clinifutur	Non
Certificats du 8 ^e jour	Cf PMI					
Certificats du 9 ^e mois	Cf PMI					
Autre : BDD épidémiologiques CHU Sud Réunion						

2.2 Description des difficultés rencontrées avec les sources de données :

Sources avec lesquelles le problème s'est présenté	Type de problème	Description plus détaillée du problème : Non résolu/En cours de résolution/Résolu/Nécessité d'appui SpF
DIM Clinifutur	Pas de réponse à nos demandes	Non résolu
PMI	Changement de médecin responsable	Non résolu, arrêté ministériel empêchant la transmission des données du CS8 et CS9 (28 juin 2013)



2.3. Méthodes d'investigation des cas

Quels sont les outils déployés au sein du registre pour repérer les cas

Outil	Oui/Non	Fréquence d'utilisation Au fil de l'enregistrement/Lors de la saisie/Annuellement
Télé-déclaration active par les praticiens	Non	
Logiciels internes permettant de réaliser des requêtes informatiques dans le Système d'Information (SI) des services et/ou les dossiers patients informatisés	Oui	Au fil de l'enregistrement
Mise à disposition de cahier de transmission dans les services	Oui	Au fil de l'enregistrement
Mise à disposition de compte rendus médicaux	Oui	Au fil de l'enregistrement
Requête dans les Dossiers Patients Informatisés (DPI)	Oui	Au fil de l'enregistrement
Accès aux certificats du 8 ^e jour	Non	
Accès aux certificats du 9 ^e mois	Non	

2.4. Méthodes pour l'exhaustivité des données

Quelles sont les méthodes utilisées pour s'assurer de l'exhaustivité du recueil des cas par les registres

Méthodes	Oui/Non	Commentaires
Vérification des registres de naissances	Oui	
Vérification des registres de décès	Non	
Vérification des cahiers de programmation des opérations de chirurgie	Oui	
Vérification des systèmes de traçabilité des consultations	Oui	Planning, CR, Cotation des consultations
Collaboration avec les DIM des établissements de la région	Oui	
Requête dans les DPI	Oui	
Suivi de l'évolution du nombre annuel moyen de sources par cas	Oui	Eurocat
Utilisation des certificats du 8 ^{ème} jour et du 9 ^{ème} mois	Non	



2.5. Description des procédures de validation et contrôle de la qualité des données

	Oui/Non	Fréquence d'utilisation : Au fil de l'enregistrement/Lors de la saisie/Annuellement
Recherche de doublons	Oui	Au fil de l'enregistrement Lors de la saisie EUROCAT Filemakerpro
Identification de données manquantes bloquantes	Oui	Au fil de l'enregistrement Lors de la saisie EUROCAT
Contrôle de cohérence sur les dates de naissance	Oui	Au fil de l'enregistrement (manuel et EDMS)
Contrôle de cohérence sur les codes postaux de résidence	Oui	Au fil de l'enregistrement (manuel)
Contrôle de cohérence sur le statut vital à la naissance	Oui	Au fil de l'enregistrement (manuel) Lors de la saisie EUROCAT
Contrôle de cohérence sur la date de diagnostic	Oui	Au fil de l'enregistrement (manuel) Lors de la saisie EUROCAT
Procédure de vérification du codage des cas (tirage au sort, auto-évaluation)	Non	A organiser
Recours à une expertise externe pour les cas complexes	Oui	
Suivi de formations régulières par le personnel du registre	Oui	A prévoir pour nouveaux personnels et selon les besoins
Contrôle qualité données individuelles EUROCAT	Oui	Rétrocontrôle après retour EUROCAT



2.6. Description des outils d'information, de transmission et de sécurisation des données

	Oui/Non	Nom de l'outil et lieu d'hébergement
Formulaire informatique de déclaration des cas	Non	
Formulaire papier de déclaration des cas	Non	
Formulaire informatique de recueil des covariables	Non	
Formulaire papier de recueil des covariables	Oui	
Formulaire de géolocalisation	Non	
Logiciel d'hébergement de la base de données	Oui	Serveur CHU

Transmission d'un listing des enfants (identifiant IPP et code Q PMSI) ayant une suspicion de MC.

2.7 Procédure de sécurisation des données

	Description de la procédure (en quelques lignes)
Sécurité des applications (EDMS)	-Poste individuel informatique avec MDP individuel -Mot de passe spécifique et personnel pour rentrer dans EDMS
Sécurité des accès aux données individuelles	-Poste individuel informatique avec MDP individuel -Mot de passe personnel pour le DPI
Engagement de confidentialité pour le personnel permanent du registre	Secret médical
Sécurité des documents papiers	-Stockage dans armoire fermée à clé dans un bureau fermé à clé, situé dans un service de génétique -Accès autorisé avec badge personnel pour rentrer dans le service du CHU
Transferts des données individuelles à des partenaires extérieures	CNAM (portail sécurisé)
Transferts des données individuelles à EUROCAT	Fichier .csv issu de l'EDMS, déposé sur le portail sécurisé d'EUROCAT



2.8 Information faite aux parents

Modalités de transmission de l'information	Oui/Non	Modalités (moment de l'information, format du dispositif)
Information orale individuelle aux parents	Non	Cliniciens suivant les enfants malformés, à sensibiliser par le REMACOR
Information écrite faite aux parents	En cours de déploiement	Notice d'information rédigée
Information collective (affichage, flyer, site Internet)	En cours de déploiement	-Affiche à disposer dans les services -Site internet du registre

Nombre de cas d'opposition à l'enregistrement par le registre (chiffre et texte libre) :

Pas d'opposition



III. Indicateurs de surveillance des anomalies congénitales

Notes:

- Toutes les prévalences sont exprimées pour 10000 naissances totales.
- Pour le calcul des prévalences, les définitions sont :

$$\text{Prévalence totale de cas} = \frac{\text{Nb de cas vivants} + \text{Nb de cas mort-nés} + \text{Nb d'IMG pour cause d'anomalie(s)}}{\text{Nb totale de naissances vivantes} + \text{Nb totale de mort-nés} + \text{Nb d'IMG pour cause d'anomalie(s)}}$$

$$\text{Prévalence de cas nés vivants} = \frac{\text{Nb de cas vivants}}{\text{Nb totale de naissances vivantes}}$$

Tableau 1. Prévalence globale de cas porteurs d'au moins une anomalie congénitale (pour 10 000 naissances) pour l'ensemble du registre et par département couvert par le registre

	Nb de cas nés vivants	Nb de mort-nés	Nb de cas IMG < 22SA	Nb de cas IMG ≥ 22SA	Nb total de cas	Nb des naissances totales^	Prévalence totale + IC à 95%	Nb de naissances vivantes	Prévalence nés vivants + IC à 95%
Année N-2 2022	322	6	56	26	410	13 426	305.38 [276.55-336.40]	13 205	243.85 [217.95-271.98]
Année N-3 2021	360	7	57	34	458	13 692	334,5 [304,58-366,57]	13 470	267,2 [240,38-296,33]

^ Nb des naissances totales = Nb de cas vivants + Nb de cas mort-nés+ Nb d'IMG pour cause d'anomalie(s).



Tableau 2. Prévalence par sous-groupes de l'ensemble des cas porteurs d'anomalies congénitales (pour 10 000 naissances) (pour les **91 ou 94** sous-groupes d'anomalies congénitales, selon le statut vital à la naissance pour l'année N-2 : **2022**)

Sous-groupes	Nb de cas nés vivants	Nb de mort-nés	nb d'IMG	Nb total de cas	Prévalence totale + IC à 95%
Toutes malformations	322	6	82	410	305,38 [276,55-336,40]
Malformations du système nerveux	23	3	29	55	40,97 [30,87-53,32]
Neural Tube Defects	2	1	18	21	15,64 [9,68-23,91]
Anencephaly and similar	0	1	7	8	5,96 [2,55-11,76]
Encephalocele and meningocele	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Spina Bifida	1	0	10	11	8,19 [4,08-14,67]
Hydrocephaly	4	0	7	11	8,19 [4,08-14,67]
Severe microcephaly	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Arhinencephaly / holoprosencephaly	0	1	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Agenesis of corpus callosum	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Malformations des yeux	6	0	2	8	5,96 [2,55-11,76]
Anophthalmos / microphthalmos	3	0	2	5	3,72 [1,18-8,72]
Anophthalmos	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Congenital cataract	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Congenital glaucoma	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations cou, face et oreilles	5	0	2	7	5,21 [2,08-10,76]
Anotia and atresia / stenosis / stricture of external auditory canal	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Malformations cardiaques	98	1	26	125	93,1 [77,51-110,92]
Severe congenital heart defects	27	0	10	37	27,56 [19,41-37,98]
Common arterial truncus	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Double outlet right ventricle §	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Double outlet left ventricle	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Complete transposition of great arteries (D-TGA)	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Single ventricle	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
Corrected transposition of great arteries (L-TGA)	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Ventricular septal defect	53	1	17	71	52,88 [41,31-66,70]
Atrial septal defect	8	0	0	8	5,96 [2,55-11,76]
Atrioventricular septal defect	4	0	7	11	8,19 [4,08-14,67]
Tetralogy and pentatology of Fallot	10	0	0	10	7,45 [3,56-13,71]
Tricuspid atresia and stenosis	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Ebstein's anomaly	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Pulmonary valve stenosis	6	0	0	6	4,47 [1,62-9,75]
Pulmonary valve atresia	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]



Aortic valve atresia/stenosis §	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Mitral valve atresia/stenosis	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Hypoplastic left heart (HLH/HLHS)	1	0	2	3	2,23 [0,43-6,57]
Hypoplastic right heart (HRH/HRHS)	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Coarctation of aorta	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Aortic atresia / interrupted aortic arch	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Total anomalous pulmonary venous return	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
PDA as only CHD in term infants	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations du système respiratoire	9	0	1	10	7,45 [3,56-13,71]
Choanal stenosis or atresia	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Congenital pulmonary airway malformations (CPAM)	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Fentes oro-faciales	16	1	2	19	14,15 [8,52-22,10]
Cleft lip with or without cleft palate	14	0	2	16	11,92 [6,80-19,36]
Cleft palate	2	1	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Malformations du système digestif	26	0	6	32	23,83 [16,30-33,65]
Oesophageal atresia with or without trachea-oesophageal fistula	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Duodenal atresia or stenosis	4	0	1	5	3,72 [1,18-8,72]
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Ano-rectal atresia or stenosis	7	0	4	11	8,19 [4,08-14,67]
Hirschsprung's disease	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Atresia of bile ducts	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Annular pancreas	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Anomalies of intestinal fixation	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Diaphragmatic hernia	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Abdominal wall defects	2	0	5	7	5,21 [2,08-10,76]
Gastroschisis	2	0	1	3	2,23 [0,43-6,57]
Omphalocele	0	0	3	3	2,23 [0,43-6,57]
Malformations du rein et du système urinaire (CAKUT)	41	1	13	55	40,97 [30,87-53,32]
Unilateral renal agenesis	7	1	0	8	5,96 [2,55-11,76]
Bilateral renal agenesis including Potter sequence	0	0	3	3	2,23 [0,43-6,57]
Multicystic renal dysplasia	5	0	3	8	5,96 [2,55-11,76]
Congenital hydronephrosis including ureter obstruction	8	0	0	8	5,96 [2,55-11,76]
Lobulated, fused and horseshoe kidney and ectopic kidney	8	0	1	9	6,7 [3,05-12,74]
Bladder exstrophy and / or epispadia	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Posterior urethral valve	2	0	1	3	2,23 [0,43-6,57]



Prune belly syndrome	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations génitales	19	0	5	24	17,88 [11,45-26,60]
Hypospadias	15	0	0	15	11,17 [6,24-18,43]
Indeterminate sex	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
Malformations des membres	78	0	11	89	66,29 [53,25-81,57]
Limb reduction defects (LRD)	9	0	3	12	8,94 [4,61-15,62]
Transverse LRD	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Longitudinal preaxial LRD	2	0	3	5	3,72 [1,18-8,72]
Longitudinal postaxial LRD	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Longitudinal central LRD	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Intercalary LRD	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Club foot – talipes equinovarus	24	0	4	28	20,86 [13,86-30,14]
Hip dislocation	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Polydactyly	34	0	2	36	26,81 [18,78-37,12]
Syndactyly	6	0	2	8	5,96 [2,55-11,76]
Autres malformations / Syndromes	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Craniosynostosis	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Congenital constriction bands / amniotic band sequence resulting in major malformations	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Situs inversus	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Conjoined twins	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
VATER / VACTERL association	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Pierre Robin sequence	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Caudal regression sequence	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Sirenomelia	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Septo-optic dysplasia	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Vascular disruption anomalies §	7	0	1	8	5,96 [2,55-11,76]
Laterality anomalies	2	0	1	3	2,23 [0,43-6,57]
Teratogenic syndromes resulting in major malformations	6	1	0	7	5,21 [2,08-10,76]
Valproate syndrome §	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Maternal infections resulting in major malformations	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Syndromes génétiques	59	2	44	105	78,21 [63,98-94,66]
Skeletal dysplasias §	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Down syndrome / trisomy 21	21	1	23	45	33,52 [24,45-44,84]
Patau syndrome / trisomy 13	1	0	3	4	2,98 [0,78-7,66]
Edwards syndrome / trisomy 18	1	0	7	8	5,96 [2,55-11,76]
Turner syndrome	1	0	2	3	2,23 [0,43-6,57]
Triploidy and polyploidy	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]



Tableau 3. Prévalence globale des cas porteurs d'anomalies **congénitales d'origine non génétique/chromosomique** (pour 10 000 naissances) (pour les 91 ou 94 sous-groupes d'anomalies congénitales, selon le statut vital à la naissance pour l'année N-2 : **2022**)

Sous-groupes	Nb de cas nés vivants	Nb de mort- nés	nb d'IMG	Nb total de cas	Prévalence totale + IC à 95%
Toutes malformations	263	4	38	305	227,17 [202,41-254,14]
Malformations du système nerveux	17	3	22	42	31,28 [22,55-42,28]
Neural Tube Defects	2	1	18	21	15,64 [9,68-23,91]
Anencephaly and similar	0	1	7	8	5,96 [2,55-11,76]
Encephalocele and meningocele	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Spina Bifida	1	0	10	11	8,19 [4,08-14,67]
Hydrocephaly	3	0	2	5	3,72 [1,18-8,72]
Severe microcephaly	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Arhinencephaly / holoprosencephaly	0	1	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Agenesis of corpus callosum	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Malformations des yeux	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Anophthalmos / microphthalmos	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Anophthalmos	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Congenital cataract	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Congenital glaucoma	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations cou, face et oreilles	3	0	1	4	2,98 [0,78-7,66]
Anotia and atresia / stenosis / stricture of external auditory canal	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Malformations cardiaques	87	1	6	94	70,01 [56,59-85,67]
Severe congenital heart defects	23	0	2	25	18,62 [12,05-27,49]
Common arterial truncus	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Double outlet right ventricle §	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Double outlet left ventricle	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Complete transposition of great arteries (D-TGA)	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Single ventricle	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
Corrected transposition of great arteries (L-TGA)	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Ventricular septal defect	48	1	4	53	39,48 [29,58-51,63]
Atrial septal defect	7	0	0	7	5,21 [2,08-10,76]
Atrioventricular septal defect	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Tetralogy and pentatology of Fallot	8	0	0	8	5,96 [2,55-11,76]
Tricuspid atresia and stenosis	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Ebstein's anomaly	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Pulmonary valve stenosis	6	0	0	6	4,47 [1,62-9,75]
Pulmonary valve atresia	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Aortic valve atresia/stenosis §	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Mitral valve atresia/stenosis	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]



Hypoplastic left heart (HLH/HLHS)	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Hypoplastic right heart (HRH/HRHS)	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Coarctation of aorta	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Aortic atresia / interrupted aortic arch	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Total anomalous pulmonary venous return	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
PDA as only CHD in term infants	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations du système respiratoire	8	0	1	9	6,7 [3,05-12,74]
Choanal stenosis or atresia	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Congenital pulmonary airway malformations (CPAM)	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Fentes oro-faciales	15	1	1	17	12,66 [7,37-20,28]
Cleft lip with or without cleft palate	13	0	1	14	10,43 [5,69-17,50]
Cleft palate	2	1	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Malformation du système digestif	22	0	4	26	19,37 [12,65-28,32]
Oesophageal atresia with or without trachea-oesophageal fistula	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Duodenal atresia or stenosis	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Atresia or stenosis of other parts of small intestine	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Ano-rectal atresia or stenosis	6	0	4	10	7,45 [3,56-13,71]
Hirschsprung's disease	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Atresia of bile ducts	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Annular pancreas	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Anomalies of intestinal fixation	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Diaphragmatic hernia	3	0	0	3	2,23 [0,43-6,57]
Abdominal wall defects	2	0	2	4	2,98 [0,78-7,66]
Gastroschisis	2	0	1	3	2,23 [0,43-6,57]
Omphalocele	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations du rein et du système urinaire (CAKUT)	36	1	10	47	35,01 [25,73-46,55]
Unilateral renal agenesis	6	1	0	7	5,21 [2,08-10,76]
Bilateral renal agenesis including Potter sequence	0	0	2	2	1,49 [0,15-5,43]
Multicystic renal dysplasia	5	0	2	7	5,21 [2,08-10,76]
Congenital hydronephrosis including ureter obstruction	8	0	0	8	5,96 [2,55-11,76]
Lobulated, fused and horseshoe kidney and ectopic kidney	8	0	1	9	6,7 [3,05-12,74]
Bladder exstrophy and / or epispadia	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Posterior urethral valve	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Prune belly syndrome	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Malformations génitales	17	0	3	20	14,9 [9,09-23,01]
Hypospadias	14	0	0	14	10,43 [5,69-17,50]
Indeterminate sex	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
Malformations des membres	72	0	5	77	57,35 [45,27-71,67]
Limb reduction defects (LRD)	7	0	2	9	6,7 [3,05-12,74]



Transverse LRD	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Longitudinal preaxial LRD	2	0	2	4	2,98 [0,78-7,66]
Longitudinal postaxial LRD	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Longitudinal central LRD	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Intercalary LRD	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Club foot – talipes equinovarus	23	0	2	25	18,62 [12,05-27,49]
Hip dislocation	4	0	0	4	2,98 [0,78-7,66]
Polydactyly	33	0	1	34	25,32 [17,54-35,39]
Syndactyly	6	0	0	6	4,47 [1,62-9,75]
Autres malformations / Syndromes	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Craniosynostosis	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Congenital constriction bands / amniotic band sequence resulting in major malformations	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Situs inversus	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Conjoined twins	0	0	1	1	0,74 [0,00-4,22]
VATER / VACTERL association	1	0	0	1	0,74 [0,00-4,22]
Pierre Robin sequence	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Caudal regression sequence	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Sirenomelia	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Septo-optic dysplasia	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Vascular disruption anomalies §	7	0	1	8	5,96 [2,55-11,76]
Laterality anomalies	1	0	1	2	1,49 [0,15-5,43]
Teratogenic syndromes resulting in major malformations	6	1	0	7	5,21 [2,08-10,76]
Valproate syndrome §	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Maternal infections resulting in major malformations	2	0	0	2	1,49 [0,15-5,43]
Syndromes génétiques	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Skeletal dysplasias §	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Down syndrome / trisomy 21	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Patau syndrome / trisomy 13	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Edwards syndrome / trisomy 18	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Turner syndrome	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]
Triploidy and polyploidy	0	0	0	0	0 [0,52-2,86]



Tableau 4. Nombre de cas porteurs d'anomalies congénitales pour lesquels au moins une anomalie a été **diagnostiquée en anténatal**

	Nb de cas porteurs d'anomalies <u>génétiques</u>	Nb de cas porteurs d'anomalies <u>génétiques</u> pour lesquels au moins une anomalie a été diagnostiquée en prénatal	Nb de cas porteurs d'anomalies <u>non génétiques</u>	Nb de cas porteurs d'anomalies <u>non génétiques</u> pour lesquels au moins une anomalie a été diagnostiquée en prénatal
Année N-2 2022	105	84	305	149
Année N-3 2021	105	86	353	156



Tableau 5. Prévalence des cas de Trisomie 21 par tranche d'âge maternel en 2022

	Nb de naissances totales	Nombre de cas par issues de grossesse				Prévalence totales + IC à 95%
		NV	MFIU	IMG	Total	
< 20 ans	697	1	0	0	1	0.74 [0.00-4.22]
20 -24 ans	2 558	1	0	0	0	0.74 [0.00-4.22]
25-29 ans	3 548	3	0	1	4	2.98 [0.78-7.66]
30-34 ans	3 584	2	0	7	9	6.7 [3.05-12.74]
35-39 ans	2 309	6	0	10	16	11.92 [6.80-19.36]
40-44 ans	701	7	1	5	13	9.68 [5.15-16.57]
≥ 45 ans	29	1	0	0	1	0.74 [0.00-4.22]
Inconnu	0	0	0	0	0	0.00



IV. Signalements et alertes locales

Tableau 1. Tableau de synthèse des différentes alertes **signalées à l'ARS** par le registre au cours de l'année (2022)

Aucune alerte signalée à l'ARS en 2022

Date de l'alerte	Type d'alerte (menu déroulant) - Suspicion de regroupement de cas - Cluster temporel détecté par EUROCAT ou le registre - Agrégat spatio temporel détecté par le registre	Groupe ou sous-groupe d'anomalies concernées	Nombre de cas	Périmètre temporel	Périmètre spatial	Actions mises en place par le registre	Difficultés rencontrées	Temps alloué par le registre au cours de l'année pour l'investigation de l'alerte
NA								

Tableau 2. Nombre d'alertes en cours d'investigation, **n'ayant pas fait à ce stade** de signalement **auprès de l'ARS** et temps alloué par le registre au cours de l'année pour l'investigation : **non, aucune**

Date de prise en charge de l'alerte	Groupes ou sous-groupes d'anomalies concernées	Temps alloué par le registre au cours de l'année pour l'investigation de l'alerte
NA		

V. Participation du registre aux réseaux nationaux et internationaux de surveillance et à des travaux de recherche

1. Transmission des données individuelles au réseau européen EUROCAT :

- La date de la dernière transmission : **03/10/2022**
- Les difficultés rencontrées : Pas de difficultés, documents et procédures clairs

2. Avez-vous répondu à des appels à projet pour réaliser des travaux de recherche en lien avec les activités du registre au cours de l'année écoulée (2022)?

☒ Non ☐ Oui

Si oui, veuillez :

- Indiquer le nom du projet et le nom des investigateurs associés : **NA**

- Télécharger les abstracts (avec titre/auteurs/résultats), les communications orales ou affichées et les publications **NA**

3. Avez-vous participé à des travaux de recherche en lien avec les activités du registre au cours de l'année écoulée (2023)?

☐ Non ☒ Oui

Si oui, veuillez :

- Indiquer le nom du projet et le nom des investigateurs associés :

- Télécharger les abstracts (avec titre/auteurs/résultats), les communications orales ou affichées et les publications

Publications

BMJ Open . 2023 Jul 27;13(7):e071687. doi: 10.1136/bmjopen-2023-071687

Ethics and legal requirements for data linkage in 14 European countries for children with congenital anomalies

Hugh Claridge, Joachim Tan, Maria Loane, Ester Garne, Ingeborg Barisic, Clara Caverro-Carbonell, Carlos Dias, Miriam Gatt, Susan Jordan, Babak Khoshnood, Sonja Kiuru-Kuhlefeldt, Kari Klungsoyr, Olatz Mokoroa Carollo, Vera Nelen, Amanda J Neville, Anna Pierini, **Hanitra**



Randrianaivo, Anke Rissmann, David Tucker, Hermien de Walle, Wladimir Wertelecki, Joan K Morris

Abstract

Introduction: Linking healthcare data sets can create valuable resources for research, particularly when investigating rare exposures or outcomes. However, across Europe, the permissions processes required to access data can be complex. This paper documents the processes required by the EUROLINKCAT study investigators to research the health and survival of children with congenital anomalies in Europe.

Methods: Eighteen congenital anomaly registries in 14 countries provided information on all the permissions required to perform surveillance of congenital anomalies and to link their data on live births with available vital statistics and healthcare databases for research. Small number restrictions imposed by data providers were also documented.

Results: The permissions requirements varied substantially, with certain registries able to conduct congenital anomaly surveillance as part of national or regional healthcare provision, while others were required to obtain ethics approvals or informed consent. Data linkage and analysis for research purposes added additional layers of complexity for registries, with some required to obtain several permissions, including ethics approvals to link the data. Restrictions relating to small numbers often resulted in a registry's data on specific congenital anomalies being unusable.

Conclusion: The permissions required to obtain and link data on children with congenital anomalies varied greatly across Europe. The variation and complexity present a significant obstacle to the use of such data, especially in large data linkage projects. Furthermore, small number restrictions severely limited the research that could be performed for children with specific rare congenital anomalies.

Keywords: Epidemiology; ethics (see Medical Ethics); public health; registries

J Eur Acad Dermatol Venereol . 2023 Mar;37(3):581-589. doi: 10.1111/jdv.18690. Epub 2022 Nov 11.

Epidemiology of aplasia cutis congenita: A population-based study in Europe

Alessio Coi, Ingeborg Barisic, Ester Garne, Anna Pierini, Marie-Claude Addor, Amaia Aizpurua Atxega, Elisa Ballardini, Paula Braz, Jennifer M Broughan, Clara Caverro-Carbonell, Hermien E K de Walle, Elizabeth S Draper, Miriam Gatt, Martin Häusler, Agnieszka Kinsner-Ovaskainen, Jennifer J Kurinczuk, Nathalie Lelong, Karen Luyt, Lorena Mezzasalma, Carmel Mullaney, Vera Nelen, Ljubica Odak, Mary T O'Mahony, Isabelle Perthus, **Hanitra Randrianaivo**, Judith Rankin, Anke Rissmann, Florence Rouget, Bruno Schaub, David Tucker, Diana Wellesley, Katarzyna Wiśniewska, Lyubov Yevtushok, Michele Santoro



Abstract

Background: Aplasia cutis congenita (ACC) is a rare congenital anomaly characterized by localized or widespread absence of skin at birth, mainly affecting the scalp. Most information about ACC exists as individual case reports and medium-sized studies.

Objectives: This study aimed to investigate the epidemiology of ACC, using data from a large European network of population-based registries for congenital anomalies (EUROCAT).

Methods: Twenty-eight EUROCAT population-based registries in 16 European countries were involved. Poisson regression models were exploited to estimate the overall and live birth prevalence, to test time trends in prevalence between four 5-year periods and to evaluate the impact of the change of coding for ACC from the unspecific ICD9-BPA code to the specific ICD10 code. Proportions of ACC cases associated with other anomalies were reported.

Results: Five hundred cases were identified in the period 1998-2017 (prevalence: 5.10 per 100,000 births). Prevalence across 5-year periods did not differ significantly and no significant differences were evident due to the change from ICD9 to ICD10 in ACC coding. Heterogeneity in prevalence was observed across registries. The scalp was the most common site for ACC (96.4%) and associated congenital anomalies were present in 33.8% of cases. Patau and Adams-Oliver syndromes were the most frequent among the associated chromosomal anomalies (88.3%) and the associated genetic syndromes (57.7%), respectively. 16% of cases were associated with limb anomalies and 15.4% with congenital heart defects. A family history of ACC was found in 2% of cases.

Conclusion: To our knowledge, this is the only population-based study on ACC. The EUROCAT methodologies provide reliable prevalence estimates and proportions of associated anomalies.

Am J Med Genet A . 2023 Apr;191(4):995-1006. doi: 10.1002/ajmg.a.63107. Epub 2022 Dec 30

Amniotic band syndrome and limb body wall complex in Europe 1980-2019

Jorieke E H Bergman, Ingeborg Barišić, Marie-Claude Addor, Paula Braz, Clara Cavero-Carbonell, Elizabeth S Draper, Luis J Echevarría-González-de-Garibay, Miriam Gatt, Martin Haeusler, Babak Khoshnood, Kari Klungsøyr, Jennifer J Kurinczuk, Anna Latos-Bielenska, Karen Luyt, Danielle Martin, Carmel Mullaney, Vera Nelen, Amanda J Neville, Mary T O'Mahony, Isabelle Perthuis, Anna Pierini, **Hanitra Randrianaivo**, Judith Rankin, Anke Rissmann, Florence Rouget, Gerardine Sayers, Bruno Schaub, Sarah Stevens, David Tucker, Christine Verellen-Dumoulin, Awi Wiesel, Erica H Gerkes, Annie Perraud, Maria A Loane, Diana Wellesley, Hermien E K de Walle

Abstract



Amniotic band syndrome (ABS) and limb body wall complex (LBWC) have an overlapping phenotype of multiple congenital anomalies and their etiology is unknown. We aimed to determine the prevalence of ABS and LBWC in Europe from 1980 to 2019 and to describe the spectrum of congenital anomalies. In addition, we investigated maternal age and multiple birth as possible risk factors for the occurrence of ABS and LBWC. We used data from the European surveillance of congenital anomalies (EUROCAT) network including data from 30 registries over 1980-2019. We included all pregnancy outcomes, including live births, stillbirths, and terminations of pregnancy for fetal anomalies. ABS and LBWC cases were extracted from the central EUROCAT database using coding information responses from the registries. In total, 866 ABS cases and 451 LBWC cases were included in this study. The mean prevalence was 0.53/10,000 births for ABS and 0.34/10,000 births for LBWC during the 40 years. Prevalence of both ABS and LBWC was lower in the 1980s and higher in the United Kingdom. Limb anomalies and neural tube defects were commonly seen in ABS, whereas in LBWC abdominal and thoracic wall defects and limb anomalies were most prevalent. Twinning was confirmed as a risk factor for both ABS and LBWC. This study includes the largest cohort of ABS and LBWC cases ever reported over a large time period using standardized EUROCAT data. Prevalence, clinical characteristics, and the phenotypic spectrum are described, and twinning is confirmed as a risk factor.

Keywords: ADAM sequence; Streeter anomaly; birth defects; body stalk anomaly; constriction bands.

Birth Defect Res. 2022 Dec 1;114(20):1404-1416. doi: 10.1002/bdr2.2117. Epub 2022 Nov 8

Prevalence of congenital heart defects in Europe, 2008-2015 : a registry-based study

Chrysovalanto Mamasoula, Marie-Claude Addor, Clara Caverio Carbonell, Carlos M Dias, Luis-Javier Echevarría-González-de-Garibay, Miriam Gatt, Babak Khoshnood, Kari Klungsoyr, Kay Randall, Sylvia Stoianova, Martin Haeusler, Vera Nelen, Amanda J Neville, Isabelle Perthus, Anna Pierini, **Bénédicte Bertaut-Nativel**, Anke Rissmann, Florence Rouget, Bruno Schaub, David Tucker, Diana Wellesley, Natalya Zymak-Zakutnia, Ingeborg Barisic, Hermien E K de Walle, Monica Lanzoni, Carmel Mullaney, Lindsay Pennington, Judith Rankin

Background: The total prevalence of congenital heart defects (CHDs) varies by populations and over time. Studies that examine trends in the prevalence of CHD in different regions may shed light on our understanding of the occurrence of CHD and the impact of different risk factors.

Objectives: To examine trends in total and live birth prevalence of nonsyndromic CHD in Europe between the years 2008 and 2015 and to investigate if the decreasing trend reported by previous studies is continuing.



Methods: Cases of CHD delivered between January 1, 2008 and December 31, 2015 notified to 25 population-based EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies) registries in 14 countries, formed the population-based case-series. Prevalence (total/live) rates and 95% confidence intervals were calculated as the number of cases per 10,000 births (live and stillbirths). Time trends in prevalence of all nonsyndromic CHDs and for three CHD severity groups (very severe, severe, and less severe) were plotted using a Poisson regression multilevel approach.

Results: The total prevalence of nonsyndromic CHD was 57.1 per 10,000 births (live births and stillbirths) for the 8-year period and remained stable across the three CHD severity groups while the live birth prevalence was 60.2 per 10,000 births. There was considerable variation in the reported total CHD prevalence and the direction of trends by registry. A decreasing prevalence of CHD was observed for the Norway and England/Wales registries, whereas the CHD prevalence increased for registries in Italy and Croatia.

Conclusions: The total prevalence of CHD in Europe between the years 2008 and 2015 remained stable for all CHD and across the three CHD severity groups. The decreasing trend reported by previous studies has not continued. However, we found significant differences in the total and live birth prevalence by registry.

Keywords: European Surveillance of Congenital Anomalies; congenital heart disease; prevalence rate.

Article quantitatif sur la trisomie 21 : accepté en 2022 dans *Annals of clinical case reports* :

Predictive factors for pregnancy termination following a prenatal diagnosis of Down syndrome: Experience from the Reunion Registry of Congenital Malformations from 2002 to 2015.

Léa Bruneau, Victorine Lenclume, Nicolas Iv , Catherine Marimoutou, Bénédicte Bertaut-Nativel, Hanitra Randrianaivo



VI. Annexes

- **Annexe 1 : Liste des membres du comité de pilotage et/ou du conseil scientifique**

Comité scientifique et/ou de pilotage

Nom, Prénom	Fonction	Mail
Bérénice-Quentin	Gynécologue, CHOR	be.quentin@chor.re
Brahim-Boumahni	Pédiatre, CHU-Sud	brahim.boumahni@chu-reunion.fr
Cyril-Eboué	Gynécologue, GHER	c.eboue@gher.fr
Catherine-Marimoutou	Médecin-santé-publique, CIC	catherine.marimoutou@chu-reunion.fr
Erick-Vélie	Sage-femme, Sainte-Clotilde	erick.velia@clinifutur.net
Florence-Defaud	Gynécologue, CHOR	fl.defaudhenon@chor.re
Florence-Wojcik	Biologiste, Réunilab	florence.wojcik@reunilab.fr
Jean-Luc-Alessandri	Pédiatre, CHU-Nord	jean-luc.alessandri@chu-reunion.fr
Luce-Menudier	Epidémiologiste, SPF-Réunion	luce.menudier@santepubliquefrance.fr
Marie-Devred	Gynécologue, CHOR	ma.devred@chor.re
Marie-Balu	Radiologue, CHU-Nord	marie.balu@chu-reunion.fr
Pierre-Yves-Robillard	Pédiatre, CHU-Sud	pierre-yves.robillard@chu-reunion.fr
Pierre-Rouffet	DIM, CHU-Nord	pi.rouffet@chor.re
Frédéric-Chomon	DIM, Clinifutur	frederic.chomon@clinifutur.net
Etienne-Suply	Chirurgien-digestif, CHU-Nord	etienne.suply@chu-reunion.fr
Coralie-Dumont	Gynécologue, CHU-Sud	coralie.dumont@chu-reunion.fr
Asma-Omarjee	Gynécologue, CHU-Sud	asma.omarjee@chu-reunion.fr
Duksha-Ramful	Pédiatre, CHU-Nord	duksha.ramful@chu-reunion.fr
Karim-Jamal-Bey	Cardio-pédiatre, CHU-Sud	karim.jamalbey@chu-reunion.fr
Abdelhafi-Edmar	Pédiatre, CHU-Sud	abdelhafi.edmar@chu-reunion.fr



- **Annexe 2 : Une fiche de présentation du registre (résumé de l'historique, fonctionnement et objectifs)**

Présentation du registre

Résumé de l'historique

Le Registre des Malformations Congénitales a été créé en 2001 et a intégré le CHU de La Réunion en 2011. Il était géré antérieurement par l'Association « Naître Aujourd'hui ».

Un registre épidémiologique est un recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées.

Le registre recense les cas de malformations et d'anomalies chromosomiques parmi les naissances vivantes dont l'âge de diagnostic est inférieur ou égal à un an, les mort-nés (de 22 semaines d'aménorrhée (SA) ou plus), ainsi que les Interruptions Médicales de Grossesse (IMG), quel que soit l'âge gestationnel.

Les malformations congénitales diagnostiquées en anténatal ou en postnatal jusqu'à la fin de la première année de vie sont incluses dans le registre.

Les critères d'exclusion sont :

- Les enfants dont les mères sont non-résidentes de La Réunion,
- Les anomalies mineures (liste standardisée européenne),
- Les diagnostics réalisés après un an de vie.

Fonctionnement

Réglementaire

La Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) est une autorité administrative indépendante. Elle veille à ce que les traitements de données à caractère personnel soient mis en œuvre conformément aux dispositions des lois sur la protection des données nominatives informatiques en matière de recherche médicale. Ces lois visent à concilier le respect de la vie privée des personnes et l'intérêt général du progrès des connaissances dans le domaine de la santé.

Au sein du registre des malformations, l'identification de l'individu est d'abord nécessaire afin de compléter des données manquantes et d'assurer le contrôle qualité des informations.

Une demande a donc été déposée à la CNIL dès la création du registre des malformations et a reçu un avis favorable.

Une demande complémentaire a été déposée en 2015 afin d'améliorer les possibilités de géolocalisation, approuvée par le CRTTS et la CNIL.

Le REMACOR s'est mis en conformité avec le RGPD.

Budgétaire

2021 : Dotation 204 011 € (MIG : 12 600€ + SPF : 39 775€ + FIR : 154 411€)

2022 : Subvention **195 735 €** (167 893 € : MIG ARS OI et FIR + 27 842 € : SPF)



En terme de Ressources Humaines

-Temps médicaux : un **responsable scientifique** du registre, médecin spécialiste dans le domaine des MC et un **médecin en santé publique et épidémiologiste**.

-Une **sage-femme** qui assure le recueil à la fois actif des données de tout le département, et aussi en lien avec les différents professionnels de la périnatalité. Par ailleurs, elle participe à l'exploitation épidémiologique liée au logiciel spécifique, aux publications, au travail en commun avec JRC/EUROCAT et EUROMedCAT et au suivi des trends signalés par JRC/EUROCAT, ainsi qu'à l'animation des groupes de travail.

-Un ingénieur qui s'occupe du **data management** pour l'analyse des données en vue des publications ou travaux d'étudiants.

Locaux, équipements

La centralisation médicale des données se fait au sein du pôle Femme Mère Enfant du CHU de La Réunion – Site Sud.

Les bureaux du personnel du registre des malformations congénitales sont situés dans le pôle FME de St Pierre en ce qui concerne tout le versant recueil des données, en interface avec les activités cliniques. Le bureau pour l'activité recherche est localisé au niveau du Centre d'Investigation Clinique 14-10 (CIC) de la REUNION.

Compétences spécifiques de l'établissement

Le CHU dispose d'un plateau technique et du personnel qualifié, pour réaliser un diagnostic pré et post-natal de malformations, afin d'estimer la participation des malformations dans la mortalité foetale, néonatale et infantile.

Le CHU a signé différentes conventions avec les autres hôpitaux de l'île, qui assurent la prise en charge et le suivi des enfants porteurs de malformations.

Objectifs

Le registre des malformations congénitales de La Réunion a pour objectifs de :

1. Assurer la surveillance épidémiologique des anomalies congénitales dans la population réunionnaise avec un objectif d'alerte vis-à-vis de l'Agence Régionale de Santé de l'Océan Indien (ARS OI) et de Santé publique France (SPF) en cas d'identification d'événements inhabituels (clusters temporels et/ou spatio-temporels) et/ou d'éventuels agents tératogènes ;
2. Contribuer à évaluer l'impact des actions de santé en population :
 - Etudier l'évolution du diagnostic prénatal à La Réunion en lien avec les acteurs concernés : mesure de la clarté nucale au 1^{er} trimestre, échographie morphologique du 2^{ème} trimestre de grossesse, dosage des marqueurs sériques maternels ;
 - Evaluer des actions de prévention dont notamment l'impact des actions de prévention primaire des anomalies de fermeture du tube neural ;
3. Réaliser des études en collaboration avec les services pédiatriques, les praticiens libéraux et les structures médico-sociales, sur le devenir des enfants porteurs de certaines malformations ;



4. Contribuer à la recherche étiologique, notamment dans le cadre des collaborations européennes.

Objectifs du registre en termes de recherche :

1. Fournir des cas documentés pour la recherche clinique et biologique ;
2. Formuler des hypothèses de recherche ;
3. Fournir des données pour des études étiologiques ou écologiques ;
4. Fournir des données pour les études d'impact des mesures de santé publique ;
5. Fournir des données pour des études épidémiologiques à long terme ;
6. Fournir des cas documentés pour le conseil génétique.



• **Annexe 3 : Formulaire de recueil des données**

REGISTRE DES MALFORMATIONS REUNION			Date : _____
			Lieu : _____
ENFANT	MALFORMATIONS	DP	1 diagnostic prénatal, 2 diagnostic postnatal, 3 diagnostic partiel en prénatal)
N°Identification	Syndrome		F ou S avec anomalie ☐
Date de naissance			Enfants précédents notifiés dans le registre ☐
Sexe ☐	Malformations		IPP
Nombre de naissance ☐	1.		
Zygotie ☐	2.		
Nb d'enfants malformés ☐	3.		
Type de naissance (1 vivant, 2 mort-né, 3 FCS, 4 IMG) ☐	4.		Malformation chez la mère ou dans sa famille ☐
Etat civil (1 vivant, 2 mort-né, 3 pas d'enregistrement) ☐	5.		Malformation chez le père ou dans sa famille ☐
Poids de naissance	6.		Niveau d'étude de la mère ☐
DDR et certitude	7.		Statut social de la mère ☐
Durée de gestation	8.		Statut social du père ☐
Survie à 1 semaine ☐	Code Mc Kusick		Migrant ☐
Date de décès	Origine		
Date de naissance de la mère	EXPOSITION		
Age à la naissance de l'enfant	Technique de fécondation assistée ☐		Lieu de naissance
BMI T Pds maternel	Profession de la mère		Ordre de naissance
Code postal de la résidence	Maladie avt grossesse		Date de découverte
Nombre total de grossesses précédentes	Maladie avt grossesse		Amniocentèse ☐
Quand a eu lieu la découverte	Diabète pregestationnel ☐		Echographie ☐
Vivant ou mort au moment du diagnostic ☐	HbA _{1c} (mmol/%)		Biopsie de trophoblaste ☐
Si DAN, âge gestationnel	Maladie pdt grossesse		Autre technique ☐
Premier examen prénatal positif ☐	Maladie pdt grossesse		Nb de fausses couches spontanées ☐
Autres examens	Acide folique ☐		Nb d'IMG ☐
Caryotype ☐	Médicaments		Nombre de nés vivants
Test génétique (1 diag confirmé, 2 non confirmé, 3 non fait) ☐			Nb de mort nés ☐
			Mode de transmission ☐
Autopsie ☐			Toxiques habituels
Chirurgie ☐			
PERE			Exposition inhabituelle
Date de naissance			
Profession			
Maladie chronique			
	COVID		
	CONTEXTE FAMILIAL ET SOCIO ECONOMIQUE		
	Lien de parenté ☐		
	Précision :		
			CONFIRMATION DIAGNOSTIC ☐

Source(s)

- ☐ Sage femme DAN
- ☐ Obstétricien DAN
- ☐ Pédiatre
- ☐ Chirurgie infantile
- ☐ Généticien
- ☐ Laboratoire cytogénétique
- ☐ Laboratoire d'anapath
- ☐ DIM

Commentaires :

Adresse :



REMACOR

LE REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA RÉUNION

• **Annexe 4 : Autorisation CNIL**

CNIL.

1 Place de Fontenay - 75334 PARIS Cedex 07
T. 01 53 73 22 22 - F. 01 53 73 22 00
www.cnil.fr



RÉCÉPISSE

DÉCLARATION DE DEMANDE DE
RECHERCHE

Numéro de déclaration

909410 v 1

du 10-05-2017

Madame POTHIN Manuella
CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE REUNION
SITE DU GROUPE HOSPITALIER SUD REUNION -
DIRECTION DE LA RECHERCHE DE L
INNOVATION ET DES FONDS EUROPEENS
AVENUE DU PRESIDENT FRANCOIS MITTERAND
BP 350
97448 SAINT PIERRE CEDEX

A LIRE IMPERATIVEMENT

La délivrance de ce récépissé atteste que vous avez transmis à la CNIL un dossier de déclaration formellement complet. Vous pouvez désormais mettre en œuvre traitement de données à caractère personnel.

La CNIL peut à tout moment vérifier, par courrier, par la voie d'un contrôle sur place ou en ligne, que ce traitement respecte l'ensemble des dispositions de la loi du 6 janvier modifiée en 2004. Afin d'être conforme à la loi, vous êtes tenu de respecter tout au long de votre traitement les obligations prévues et notamment :

- 1) La définition et le respect de la finalité du traitement,
- 2) La pertinence des données traitées,
- 3) La conservation pendant une durée limitée des données,
- 4) La sécurité et la confidentialité des données,
- 5) Le respect des droits des intéressés : information sur leur droit d'accès, de rectification et d'opposition.

Pour plus de détails sur les obligations prévues par la loi « informatique et libertés », consultez le site internet de la CNIL : www.cnil.fr

Organisme déclarant

Nom : CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE REUNION SITE DU
GROUPE HOSPITALIER SUD REUNION -

Service :

Adresse : AVENUE DU PRESIDENT FRANCOIS MITTERAND BP 350

Code postal : 97448

Ville : SAINT PIERRE CEDEX

N° SIREN ou SIRET :
200030013 00011

Code NAF ou APE :
8610Z

Tél. : 02.62.35.95 20

Fax. : 02.62.35.97 21

Traitement déclaré

Finalité : REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE LA REUNION

Motif de la modification : Ajout des adresses, ajout des coordonnées du RT, ajout des modalités du transfert des données.

Fait à Paris, le 10-05-2017
Par délégation de la commission

Isabelle FALQUE PIERROTIN
Présidente



REMACOR

LE REGISTRE DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA RÉUNION

- **Annexe 5 : Lettre d'information aux parents**

Registre des Malformations de la Réunion

REMACOR

Note d'information aux parents

A quoi sert un registre des Malformations ?

Afin de mieux connaître l'épidémiologie des malformations (répartition géographique des cas, facteurs favorisants) et ainsi de mettre en place des actions de prévention, des registres de malformations sont actifs dans plusieurs départements français. En 2020, il existe 6 registres des malformations en France, dont celui de La Réunion créé en 2002. Grâce à un recensement permanent et exhaustif, les registres contribuent à la surveillance des malformations et à l'avancée de la recherche dans ce domaine.

Quelles sont les informations recueillies et pour quelles finalités (utilisation) ?

Pour assurer leurs missions d'observation et de surveillance des malformations, d'évaluation et de recherche, les registres recueillent des données d'identification (identité des patients, adresse) et médicales (date de diagnostic, caractéristiques des malformations). Ces informations leur sont transmises par les établissements de santé et les médecins qui participent au diagnostic et à la prise en charge des patients (hôpitaux et cliniques, laboratoires, spécialistes). Ces données permettent notamment de connaître le type et la fréquence des malformations dans la population, leur évolution dans le temps. Elles sont nécessaires pour améliorer les connaissances sur les causes suspectées et évaluer le diagnostic prénatal.

Base juridique et responsable du traitement de vos données personnelles

Les données à caractère personnel collectées par les registres font l'objet d'un traitement informatique sécurisé qui est réalisé sous la responsabilité de la personne morale de la structure à laquelle le registre est rattaché. Ce traitement est fondé sur les missions de service public des registres qui sont au cœur de la politique de veille épidémiologique affirmée par les pouvoirs publics comme une priorité nationale en matière de santé publique (Article L. 1413-3 et L. 1413-6 du code de la santé publique). Les registres ont une autorisation de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) et sont qualifiés par le Comité d'Évaluation des Registres.

Comment est assurée la protection de vos données et combien de temps sont-elles conservées ?

Les données recueillies sont couvertes par le secret médical et sont strictement confidentielles. Seuls les personnels du registre habilités ont un accès aux données nominatives et le traitement des données est réalisé de manière à respecter la confidentialité. Les données des registres présentant un intérêt historique, scientifique et statistique sont conservées tant que le registre exerce ses missions afin de répondre aux objectifs fixés, conformément aux réglementations et lois applicables et selon des procédures de sécurité strictes. Seules les données totalement anonymes peuvent être utilisées dans des analyses et publications scientifiques.

Quels sont les destinataires de données ?

Certaines données (à l'exception des données relatives à votre identité) peuvent être adressées à d'autres organismes de santé publique tels Santé publique France [SpF], le Réseau européen de surveillance des anomalies congénitales [Eurocat], le Réseau européen de surveillance des médicaments pendant la grossesse [Euromedicat] pour permettre la production de chiffres nationaux ou européens ainsi que des comparaisons géographiques des malformations en France et en Europe.

Quels sont vos droits et comment pouvez-vous les exercer ?

Conformément au Règlement Général sur la Protection des Données 2016/679 (RGPD), vous disposez de différents droits sur les informations vous concernant : droit d'accès, de rectification, d'opposition, de limitation du traitement de vos données, notamment afin d'en vérifier l'exactitude et, le cas échéant, de les rectifier, de les compléter, de les mettre à jour.

Vous pouvez exercer ces droits, directement ou par l'intermédiaire du médecin qui vous suit, auprès du :

Dr RANDRIANAIVO Hanitra

Registre des Malformations de la Réunion

CHU de la Réunion Site SUD (Terre Sainte)

BP 350

97448 SAINT-PIERRE

Pour plus d'informations, vous pouvez nous contacter : Par téléphone : au 02 62 35 97 71 ou par mail : registre.mc974@chu-reunion.fr

Si vous estimez après avoir contacté le registre que vos droits ne sont pas respectés, vous pouvez adresser une réclamation à la CNIL, en ligne <https://www.cnil.fr> ou par voie postale.

Pour plus d'information sur le registre des malformations

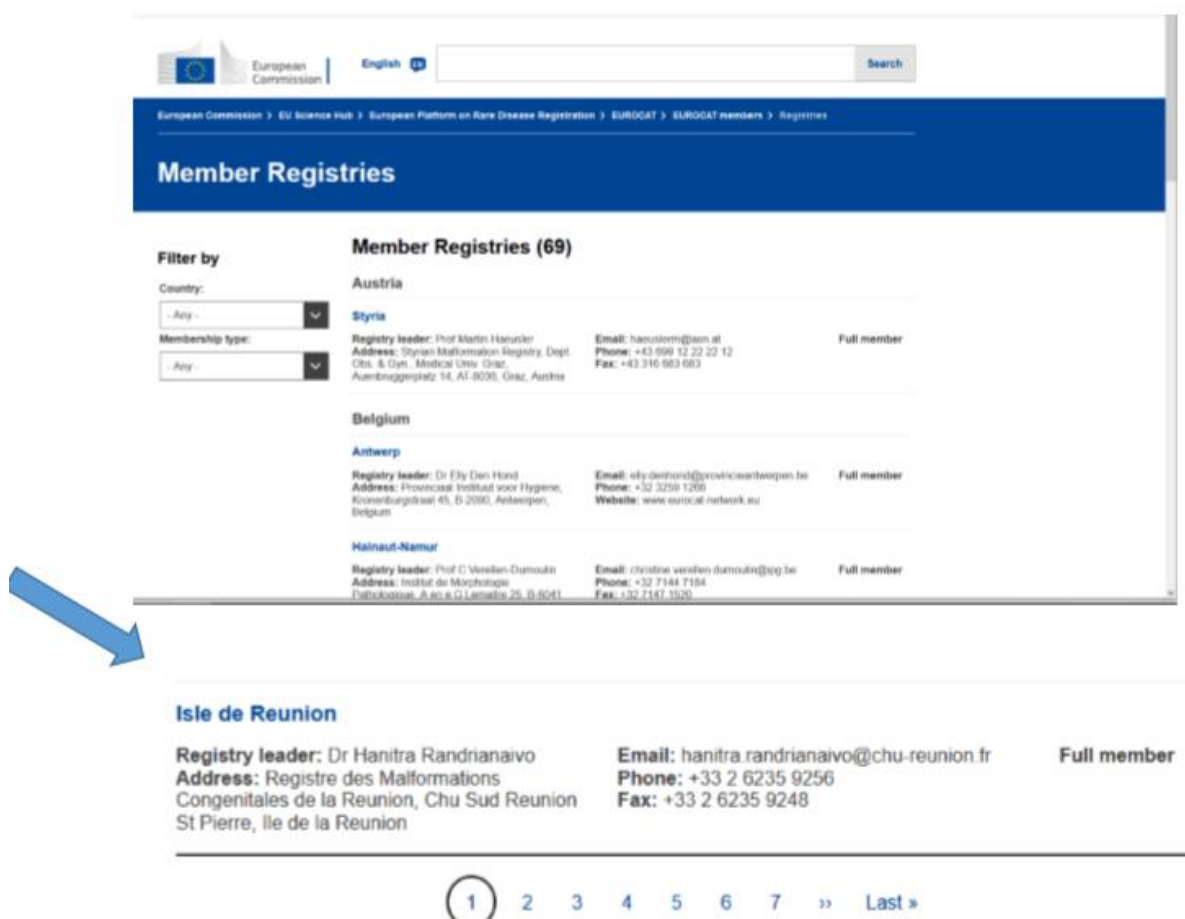
Vous pouvez consulter le site de SPF à l'adresse suivante : <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/anomalies-et-malformations-congenitales/la-maladie/#tabs>

Vous pouvez consulter le site du Registre des Malformations à l'adresse suivante : <https://remacor.re/>



- **Annexe 6** : adhésion du registre en tant que *full member* au réseau européen EUROCAT

https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-members/registries_en



European Commission | English | Search

European Commission > EU Science Hub > European Platform on Rare Disease Registration > EUROCAT > EUROCAT members > Registries

Member Registries

Filter by

Country:

Membership type:

Member Registries (69)

Austria

Styria

Registry leader: Prof. Martin Hanusler
Address: Styrian Malformation Registry, Dept. Clin. & Dyn. Medical Univ. Graz, Auenbruggerplatz 14, AT-8030, Graz, Austria
Email: hanuslerm@pmn.at
Phone: +43 690 12 22 22 12
Fax: +43 316 663 663
Full member

Belgium

Antwerp

Registry leader: Dr. Ely Den Hond
Address: Provincie Instituut voor Hygiene, Kronenburgstraat 45, B-2000, Antwerpen, Belgium
Email: ely.denhond@provincieantwerpen.be
Phone: +32 3259 1200
Website: www.eurocat-network.eu
Full member

Hainaut-Namur

Registry leader: Prof. C. Vanden-Dunoulin
Address: Institut de Morphologie Pathologique, Avenue G. Lemaitre 25, B-9041
Email: christine.vanden.dunoulin@sig.be
Phone: +32 7144 7154
Fax: +32 7147 1520
Full member

Isle de Reunion

Registry leader: Dr. Hanitra Randrianaivo
Address: Registre des Malformations Congénitales de la Reunion, Chu Sud Reunion St Pierre, Ile de la Reunion
Email: hanitra.randrianaivo@chu-reunion.fr
Phone: +33 2 6235 9256
Fax: +33 2 6235 9248
Full member

1 2 3 4 5 6 7 » Last »

