

Se prestará incluso, sus hojas de cálculo a los médicos interesados. Se necesita un mínimo de 500 individuos como base para el estudio y para determinar todos los fenotipos en cada zona. Las poblaciones ideales para realizar los estudios son durante chequeos normales de salud, por ejemplo en trabajadores de empresas, donantes y anónimos.

Animo a los socios a pasar esta información a sus médicos para ver si les interesa seguir con este trabajo tan importante para averiguar la existencia de esta enfermedad en España. Si necesitais, que os mando una copia del trabajo de Dr Ignacio Blanco publicado, se les mandaré por correo.

Creo que nos interesa colaborar en este trabajo ya que la prevalencia de la enfermedad es importante averiguar, sobre todo teniendo en cuenta que se esta dando a pensar que el déficit de AAT es la condición genética que más efecto adverso tiene en la salud.

Resumen del estado del Registro Español

Dra Beatriz Lara, SEPAR

Lo que más destaca de este discurso es que el Registro Español está sufriendo una pérdida de datos desde su comienzo (archivos tradicionales y el método de incluirlos datos de los pacientes y mantener sus fichas actualizados, a través del médico, no está teniendo el éxito que quisiera.

Originalmente (Noviembre 2002) tuvieron 316 alfas (afectado del pulmón principalmente) llevado por 114 médicos

En la actualidad son 108 alfas llevado por solo 36 médicos.

La Dra Lara ha procurado mantener el contacto con los médicos a través de los mailings y por teléfono para animarles a registrar y mantener sus datos correctos, pero no ha tenido una respuesta adecuada. Actualmente son 170 pacientes en el Registro, solo un 31% están actualizados y en total se han perdido 70% del antiguo registro.

Tienen provisto mandar una encuesta a los neumólogos para averiguar porque no están cooperando en este labor.

Todos estos factores indican que necesitan el apoyo de la Asociación, para mejorar la calidad del Registro.

Claro, la idea principal del Registro ha sido un poco altruista, es decir, para recibir Prolastina de Bayer, se tenía que registrarse. Ahora con la introducción del producto de Grifols, no pueden tener necesariamente el mismo control, porque el producto de Grifols, se suministrará a través del departamento de salud de cada región autónoma. Es más el producto de Grifols, se extraerá de cada banco de sangre en cada región autónoma, se fraccionará y cada región recibirá su producto sustitutivo. Todo esto parece bien, pero también surja, el problema de que se debe de hacer, cuando hay regiones autonómicas que aún no tiene su propio banco de sangre, como Madrid incluso , aunque ellos piden sangre fraccionado, directamente de Grifols, y que ocurre si falta en una zona producto y hay exceso en otra región.

Estas son preguntas que vamos a hablar con Grifols y con Dr Miravittles como representante, digamos de los alfas al nivel de especialista de sus salud.

Los temas del Registro que existe, que surgió en el Congreso y anteriormente este año, no nos convence por varios motivos que hemos ido estudiando:

- Se puede entrar cualquier personas como médico y meter datos en una ficha de paciente ficticia.
- Únicamente necesita el correo electrónico del médico para acceder, no lleva claves de seguridad de acceso para impedir que entra un intruso.
- He comprobado que sí efectivamente, esta registrado con la Agencia de Protección de Datos, pero según la agencia cada una de nosotros somos propietaria de nuestros datos o son los médicos?
- De cada alfa registrado, me gustaría saber si alguna de vosotros ha firmado una hoja de consentimiento para que sus datos están incluidos en el Registro, y si se actualiza periódicamente.
- Cualquier paciente que lo desea tiene el derecho a quitar sus datos del registro.
- La seguridad del Registro esta muy comprometida, y lo tengo comprobada con consultores, especializados en la gestión de bases de datos.
- No están incluidos todos los casos, solo los que se califican para recibir la Prolastina.
- No están incluidos los caso hepáticos infantiles, juveniles, ni adultos.
- No están incluidos los MZ u otro caso que también ha desarrollado la enfermedad.

Tenemos que poner remedios a estas anomalías y bien adaptar el Registro que existe a un modelo, seguro, no exclusivo y con datos actualizados de todas las alfas que se encuentran en España.

Si no podremos trabajar con el Registro AIR, España, debemos de desarrollar un modelo que se conforma a nuestras necesidades como pacientes.

En el otoño espero reunirme con las siguientes personas que influyen en este campo:

Dr Miravittles, un responsable del Laboratorio Grifols , la Dra Maravillas Izquierdo de CISATER, y un representante de FEDER, que se están preocupando por los Registros de pacientes de enfermedades raras.

El tema de la logística del producto de Grifols y su relación con el Registro es importante. El Dr Miravittles y el Dr Vidal no se dieron cuenta de este cambio y están estudiando también la manera para asegurarse que los usuarios del producto, los alfas siguen registrándose a través del Registro a pesar de esta diferencia en el suministro.

Creo que es importante que jugamos un papel en este asunto y presionar las autoridades para que influimos, asegurando que los alfas en una comunidad tendrán los mismos derechos al producto como en otra comunidad autónoma.

La ventaja del producto de Grifols es que habrá más producto y también subirá la demanda, esperaremos que estará abierto a más personas, y con otros fenotipos. Necesitando una recalificación para su administración, pero también necesitamos ver más pruebas clínicas para demostrar su eficacia en personas, o bien con dosis más elevados o bien en casos menos severos.

Dr Blanco, estuve interesado en ver , si sobra producto, podría llevar a cabo ensayos clínicos en personas con otros fenotipos.

[El estudio del desarrollo distinto en cuanto al déficit AAT y enfermedad, entre los hermanos del mismo fenotipo ZZ, presentado por el Dr Miravittles](#)

Este estudio lleva un retraso considerable basado en distintos problemas padecidos por los científicos internacionales que lo están llevando a cabo.

El objetivo es estudiar el desarrollo de enfisema entre los hermanos, del mismo fenotipo y averiguar el porque algunos alfas sobrevivan con su enfermedad mientras que otros tiene un declive más marcado.

Recoger datos sobre su exposición tabaquica y ambientes ahumados u exposición a otros tóxicos.

Los estudios de muestras de sangre se realizan en Holanda y hay un total de 61 individuales de 96 candidatos totales que están participando en el proyecto.

Desafortunadamente por el retraso no tiene resultados aún.

CENTROS DE REFERENCIA REGIONALES EN ESPAÑA PARA LOS ALFAS

Se hablaban de la necesidad de tener centros de referencia en España para los alfas. Objetivo que creo es muy importante apoyar y trabajar en ello, con la idea de formar profesionales de la salud que están más preparados para tratar a los alfas. En mi opinión se debe de dar más importancia a incluir en estos centros la rehabilitación pulmonar como unos de los factores principales en el programa de cuidado.

Todas las alfas que realizan ejercicio se beneficia mucho de incrementar su función pulmonar. Dado que hay personas con menos voluntad o incapacidad a llevar a cabo ejercicio, el hecho que se incluye este tratamiento como una necesidad, cambiará la salud del individuo.

Este otoño espero interesarme en quienes están trabajando en este campo en España y que podremos aprender de otros países, como Alemania por ejemplo, donde esto es una realidad e incluido en el programa del cuidado del alfa.

Si podríamos ser instrumental en iniciar y apoyar a la formación de fisioterapeutas o enfermeras en este terreno, podremos ayudarnos a implementarlo en España en los puntos de referencia, que posteriormente se expandirá a todas las comunidades autónomas.

Disponibilidad de PROLASTINA y el PRODUCTO SUSTITUTIVO AAT de Grifols

En 2002 había 95 pacientes en tratamiento

El dosis del FDA es de 180mg/Kg cada 21 días, aunque en EEUU, se aplica el tratamiento cada semana, en casa.

Con el cambio al producto de Grifols, podremos estudiar la posibilidad de cambiar la aplicación del producto, o por lo menos hablarlo con el Ministerio. Sé que algunas alfas tienen la incomodidad de faltar en el trabajo o desplazarse largas distancias para recibir su tratamiento cada 21 días.

En este aspecto me gustaría que me manden sus opiniones al respecto.

Se estiman que Grifols pueden producir 22.000 gr/ año llegando al 4º trimestre del año 2003. Cantidad suficiente para 115 pacientes, con las dosis actuales.

También se compromete a aumentar esta cantidad según el incremento de pacientes necesitados.

Bayer suministra actualmente 16.000 gr /año , cantidad suficiente para 80 pacientes.

El Laboratorio Grifols, también esta trabajando en un producto aerosol del sustitutivo AAT, que el día de mañana terminará con las dificultades y riesgos de la aplicación intravenosa.

Proyecto GOTA

Presentado por Dr Miravittles

A través de una página web, que este en fase piloto , los neumólogos pueden introducir los datos que proceden de los resultados de los análisis de sangre. Los investigadores tendrán acceso a los datos de sus pacientes y a estos datos generalizados para llevar a cabo estudios específicos.

Este proyecto ayuda recopilar los datos del programa de cribado que esta realizando SEPAR en España actualmente.

Están recogida muestras en determinados lugares con la cooperación de neumólogos dispuestos hacer el screening en sus pacientes EPOC o con otros problemas respiratorios relacionado con el déficit. El motivo es para identificar más alfas en España entre casos muy probablemente afectados.

La detección precoz es muy importante como sabemos los pacientes y también tenemos que apoyar esta iniciativa , pero incluir información para el paciente en quien se realiza la prueba. He hablado con el Dr Miravittles respecto a esta posibilidad y esta de acuerdo. Tenemos que coordinar incluir un folleto con su correspondencia a los médicos, o bien mandad información a los médicos independientemente.

Por otro lado, en EEUU, se realiza la prueba gratis, cada individuo que quiere hacersela, o su familia, a través del AOF y su financiación. Debemos de estudiar esta posibilidad de hacer los kits de prueba disponibles o trabajar para introducirlo al nivel de atención primaria, en España ya que a través de los neumólogos es una sobrecarga de trabajo y difícilmente se lo hará todos sus casos con problemas respiratorios.

El journal del Congreso SEPAR esta repleto de los nombres de los neumólogos investigadores con sus publicaciones de los estudios realizados y me gustaría pasarlo a un base de datos junto con el nombre del Hospital donde practica.

Es otro trabajo pendiente de hacer.

Bayer ha sacado varios folletos informativos acerca del déficit en español, que están muy bien redactados y queremos conseguir incluir nuestros datos en los folletos.

Conclusiones

Creo que el ambiente este año ha cambiado en cuanto a la Asociación, había más médicos dispuestos a incluirnos en el Congreso. Aun así hay mucho campo por trabajar, pero mejorar las relaciones con ellos y facilitarles información acerca de la Asociación es muy importante. Incluso he recibido llamadas a través de este método al nivel local.

Lo que más destacó fue la última ponencia “EPOC y el futuro”, que tiene a los neumólogos dando vueltas a la cabeza y animando a sus compañeros a diagnosticar mejor estos casos. Teniendo en cuenta otros factores ambientales, no sólo el tabaco, por ejemplo, y la variación en el uso de medicación entre un caso y otro, por no diagnosticar correctamente. Se citaron el factor genético más importante en un correcto diagnóstico de estos casos, el déficit AAT.

Quiero que cada alfa en España realiza esta tarea en su zona, pero me tenéis que pedir la información para los médicos, para asegurar que no os mando la información para quedar en una repisa. De otro modos, mándenme los datos del médico incluyendo su correo electrónico, si lo es posible y mandaré la información desde aquí.

Para llevar a cabo nuestros objetivos, necesito más personas dispuestas a colaborar. En el Congreso Internacional, algunas personas han demostrado su disposición a ayudarnos. Quiero que se compromete más personas aún, para poder lograr los objetivos en un tiempo límite y no ad infinitum.

Espero en el otoño organizarnos para poner en marcha algunas acciones.

Gracias

Shane Fitch