

Associação Espanhola para o Deficit de Alfa-1-antitripsina

Boletim Julho 2004

Camino El Pato, 1, Bateria Colorada, Chiclana, Cádiz 11130

www.alfa1.org correio electrónico: alfa1info@arrakis.es

Telf. 956 537186

Estimados sócios e contactos alfas:

De novo os mandamos o boletim semestral. Sentimos o atraso ao receber-lo, mas este ano parece ser que todos os voluntários na Associação tiveram que levar mais do habitual entre os seus compromissos laborais, familiares, pessoais, estados de saúde e por em cima de tudo, o trabalho da Associação.

Este ano não vimos tanto interesse como o ano passado, nas vésperas do Congresso Internacional que se celebrou em Barcelona. Pena que seja assim e que não pudemos realizar a Caminhata de Santiago este ano, como estava previsto, também por falta de tempo e voluntários, entre outros motivos.

Puseram-se em contacto várias pessoas connosco, normalmente através de Internet, mas sem se associarem. Não exigimos uma aportação económica a todos vocês, mas sim, um sentido de solidariedade. **Se aporta o que se pode, mas o mais importante é implicar-se na Associação.**

Desafortunadamente, a cifra de quase 30 sócios abonados, não nos faz constar como organismo válido. O que conta á frente de todos, são os números nesta sociedade.

O desenvolvimento do deficit AAT, tem talvez esta desvantagem. Não sempre amostra a cara mais escura. Às vezes aparenta como fantasma, o individuo afectado, semblante inclusive que goza de boa saúde. Esta é a perspectiva das pessoas que não se implicam, no entanto são as quem se sentem com uma maior responsabilidade social, inclusive não a beneficio deles, mas para futuras gerações, o vêem de outra maneira. Vêem os altos e baixos, examinam e falam dos problemas que surgem, bem sejam psicológicos, de saúde diária, de hábitos de vida, da atenção sanitária que recebem etc.

Embora não nos toca neste momento: ¿Que ocorrerá no dia de amanhã? ¿O sabeis?

Estamos aqui para todos, indiscriminadamente, e vos necessitamos a todos vós. ¿Para quê? Para demonstrar que existimos, e para aprender entre todos nós acerca desta condição genética que tem passado de geração em geração até chegar á nossa.

¿Trataremos de melhorar a vida dos alfas de hoje e de amanhã, dos nossos filhos e de outros alfas que não têm as coisas tão fáceis, inclusive têm dificuldades sérias e são ainda muito jovens de 39, 40, 50,60 y 70 anos? Está nas nossas mãos.

Os melhores cumprimentos,

Shane Fitch

Atenção ao alfa

Administração: Telf: (34) 956 537186 alfa1info@arrakis.es

Atenção pessoal (afectado de pulmão): Amadeu Ferreira Monteiro: Telf:

(34) 933574724/ 658859711 amadeuifmonteiro@hotmail.com

Mariano Pastor Sanz: Telf: (34) 914466131/ 649376848

marianopastorsanz@yahoo.es

Atenção pessoal (fígado infantil): Natalia Parrondo: Telf: (34) 917219885/

665 874224 nataliayd@hotmail.com

Caminhada de Santiago 2005

Esperamos que 2005, seja mais favorável para os alfas e que sigam animados junto com as suas famílias a participar neste acontecimento. Através de Natalia Epalza, cujo marido Santos, alfa quem o realizou há vários anos, nos inspirou a fazer o mesmo, como acto solidário entre os alfas. Tentamos este ano, picar o interesse de outros afectados ou bem de enfermidades raras, respiratórias ou também alfas a nível internacional. Até á data ninguém respondeu positivamente, salvo dentro da nossa associação. Natalia Epalza, também nos informou duma empresa que se encarrega de gestionar os serviços de alojamento etc., o qual nos vem bastante bem aos doentes, para assegurar lugares para um grupo maior de peregrinos sem sair do orçamento, oferecendo um pouco mais de comodidade no período de descanso.

Provavelmente teremos que correr com os gastos de cada um ou então recaudando fundos cada um a nível particular. Por minha parte, o farei com muiyo gosto, e procurarei levar uma parte da minha família. No entanto, no outono trabalharemos para tentar conseguir fundos para ajudar e realizar uma campanha de imprensa para acompanhar-lo. Em outubro no congresso de Dublin, se mencionará de novo este projecto, dado que há um canadense esportista, transplantado de pulmão, quem participa muito activamente neste tipo de acontecimientos.

Carmen Pérez, sempre disposta a deitar uma mão, também nos ha provisto con material informativo acerca da rota. Joan Alonso é nosso orientador e também pela sua experiência no mundo do ciclismo, está fazendo algumas gestões para conseguir recursos necessários como água, camisolas etc. Quem queira ajudar, e é que o necessitamos, por favor, ponha-se em contacto com Joan Alonso ou Shane Fitch.

Mensagem de Joan Alonso:

Cumprimentos a todos os Alfas. Queria dar-vos uns conselhos para os alegres caminhantes que estejam preparando o caminho de Santiago, com ilusão certamente que tudo sai bem e o passaremos melhor. Bom; para começar a preparar o corpo para fazer o Caminho, podeis começar caminhando 2 horas diárias a um ritmo suave e ir subindo o ritmo com os dias, um bom ritmo pode ser de 4 a 5 km./h. A partir das três semanas podemos ir subindo o tempo de caminhada, não deveis de esquecer de hidratarem-se bem, sobretudo nos dias de calor ou de muito vento, mais ou menos 1/2 litro por hora, e uma vez terminada a caminhada de fazer alguns esticamentos. Também se pode complementar a preparação com um pouco de natação a ritmo moderado que de igual maneira nos dará uma boa consistência ao nosso corpo para poder aguantar correctamente a rota.

Bom, espero que todos estes conselhos vos sirvam para melhorar a vossa condição física tanto para preparar o Caminho de Santiago como para a vida cotidiana, lembrem-se que quanto mais melhor estiver a nossa forma física, a nossa qualidade de vida melhorará. Cumprimentos desde Mataró.

Joan Alonso Castells: (34.937992492) alonsocastells@mixmail.com

NOVOS ANJOS

O ano 2003 acabou com um novo anjo: em 30 de outubro faleceu Flora Alicia De La Peña, amiga de Anharad. Ia fazer 46 anos e deixou marido e três filhas. Foi a segunda de 5 irmãos, dos quais 3 morreram devido á deficiência de Alfa 1. Lutou contra a doença durante 5 anos.

O ano 2004 começou para todos com a triste notícia da muerte de Francheska em 21 de Janeiro. Esperava um transplante de fígado de doador vivo e se estava tentando trazer-la de Venezuela para Madrid, ao Hospital Infantil La Paz, mas não houve tempo. Com tão só um aninho de idade, era a nossa alfa mais pequena e um virus estomacal a levou. A sua mãe, Maria Gabriela demonstró uma grande inteireza e muito valor. Agora está unida de novo com o Papá de Francheska e seguramente que a

pequena, sorri feliz no céu ao ver-los outra vez juntos. Pouco tempo depois, no dia 27 de Março, perdemos a Claudia. Tinha 42 anos, era de Argentina e tinha quatro filhos pequenos. Estava fazendo as provas para um transplante de pulmão, mas também não chegou a tempo. A sua filha mais velha, Camila, com apenas 14 anos nos deu a todos uma lição de heroísmo com uma mensagem tão formosa que nos escreveu para dar-nos a triste notícia. Seu esposo também demonstrou muita inteireza ao oferecer-nos a sua ajuda em tão duros momentos para a família. De Claudia sempre me lembrarei da sua energia, seu ótimismo e a vitalidade com a que se enfrentava a esta doença. Foi e será um exemplo a seguir para mim.

Fuensanta

Congresso SEPAR junho 2004

Palácio Municipal de Congressos

Introdução

A apresentação do Registo Espanhol de Alfas no Congresso teve muitos pontos de interesse no campo da investigação, o desenvolvimento do Registo e as perspectivas para o futuro. A reunião com o Laboratório de Grifols também foi positiva enquanto a saber a situação actual de informar aos médicos acerca do tratamento substitutivo e o plano de acção do Laboratório durante este ano.

O Registo Español, atravessa momentos difíceis enquanto ao interesse dos médicos a actualizar e registar os seus pacientes. Vão iniciar uma campanha no outono para atender este problema e melhorar o conhecimento da condição pelos meios de comunicação, incluso, possivelmente ao nível geral e não só ao sector de medicina.

O Nº total de registados é de 389, embora os dados exportados de Espanha ao Registo internacional de Alfas, AIR, se limita a 190 registos nada mais.

Havia várias palestras acerca da investigación actual em Espanha, dentro das palestras como a do Dr. Ignacio Blanco Hospital Valle Nalon, Langreo, Asturias,: Eficácia da terapia de reposição AAT em tratar os sintomas de fibromialgia em dois pacientes Pi ZZ com deficit AAT.

Projectos Futuros

Estudo Epidemiológico do fenotipo AAT em Pacientes com DPOC

Dr. M Miravittles

Os objetivos desta campanha, que está previsto que conte com o patrocínio de SEPAR, adicionalmente a Grifols e Bayer são

- a sensibilização á existência do deficit AAT
- a potenciação das actividades do Registo: o reforço nas actividades e uma campanha de difusão e da imagem pública do Registo.

Se dirigirá aos pneumologistas e, em fases posteriores, poderia extender-se aos médicos de atenção primária.

Terá um alcance nacional.

Se espera poder iniciar a campanha em outubro de 2004.

Se analisará 4000 amostras em gota

Outros pontos importantes entre as reuniões e contactos realizados no Congresso SEPAR 2004

A campanha para a detecção precoce, começando no outono 2004, vai estar reforçada pela apresentação pessoal dos delegados de Grifols. Ditos delegados fizeram este ano uma actividade intensa para fazer chegar informação aos pneumologistas acerca do tratamento substitutivo AAT e o diagnóstico do deficit.

Este ano Grifols, esteve presente em Congressos de Pneumologia a nível nacional e a nível regional e visitaram todos os hospitais, unidades de pneumologia em Espanha, entregando uma cópia da publicação ETS/ ARS Standards for The Diagnosis and Management of AAT Deficiency Disease. Não há ninguém que não possa receber o tratamento, salvo pela administração ou política dos médicos responsáveis. Estas barreiras seguem existindo, mas não apresentam um obstáculo (ver o caso de Hospital Clínico, Madrid que recentemente está liberalizando os procedimentos para autorizar o subministro às pessoas necessitadas)

O esforço conjunto, entre todos os participantes deste entorno, o paciente, a Associação, os médicos colaboradores de SEPAR e Grifols está produzindo mudanças, embora lentamente. Actualmente em Espanha existe uma lista de espera para o tratamento de 10-15 personas, coisa que não deve de ocorrer, ou deve de durar um período absolutamente mínimo

O feedback no Congresso demonstrou quando entrevistamos aos médicos que:

- não têm suficiente conhecimento do deficit AAT e a sua possível existência de casos entre os seus pacientes.
- Não sabem ou não se preocupam de realizar uma prova entre os seus casos mais provavelmente afectados. (DPOC por exemplo)
- há confusão entre se se pode ou deve de receitar o tratamento substitutivo ou não aos seus pacientes.
- consideram que não há recursos ou tempo suficiente para colaborar nos projectos como o projecto gota seca.

Congresso SEPAR junho 2004

Tristemente, notava que em alguns instantes, os médicos indicavam que a política da autoridade hospitalária é de não realizar o diagnóstico del deficit AAT ás pessoas idosas e por consequência não administrar-lhes o tratamento substitutivo, achando-o inclusive não necessário.

Ao consultar com outros médicos acerca da veracidade deste possível obstáculo administrativo, ou político, me indicavam que os médicos têm direito a realizar os diagnósticos e prescrever os tratamentos que virem oportunos para os seus pacientes, e não é uma questão administrativa ou política alheia sua.

Este motivo pode ser um obstáculo principal para o alfa não diagnosticado:

O erro de não diagnosticar correctamente á pessoa idosa e não oferecer-lhe tratamento, é terrível em si, por excluir-lhe ao seu direito de receber a atenção sanitária adequada, mas ao mesmo tempo se perde a possibilidade, de detectar outros casos de alfas na, e pela herança genética, que passam totalmente desaperecidos

O representante de Bayer Pharmaceuticals, Sr. Albert Llopatmonge, demonstrou seu interesse em colaborar com a Associação, enquanto a subministrar folhetos. Me surpreendia saber que em Alemanha há 1000 pessoas que recebem tratamento substitutivo.

Este dato demostra o longe que estamos de conseguir o diagnóstico precoce na população em Espanha. Em Espanha Bayer subministra aproximadamente a 90 alfas e Grifols a 30 aproximadamente.

Parece ser que um obstáculo para receitar o tratamento substitutivo aos afectados com fenotipo MZ, é a não inclusão destes casos por parte do Ministério de Saúde na lista de candidatos. É da vontade do médico se se receita ou não, segundo o estado de saúde do paciente e a sua opinião profissional. Acho que poderemos tratar este tema directamente com o novo Ministério de Saúde.

Grifols preparou um dossier tríptico informativo acerca do Registo Espanhol de Pacientes con Deficit de AAT, onde aparecem nossos datos, desafortunadamente sem os sinais do site web da Fundação Alfa 1 de Porto Rico. O projecto de relançamento da web do Registo e a campanha de conscienciação estarão abertos a nossas sugestões em setembro 2004 ou anteriormente, com o qual espero que poderemos trabalhar num rascunho, procurando uma maior colaboração e input por parte dos alfas, neste campo. É possível que a campanha se abra a todos os públicos e ão sómente ás comunidades de médicos.

Solicitamos á secretaria de SEPAR incluir uma carta acerca da Associação Espanhola e de a fazer circular ao sus membros para o outono, São quase 2.500 pneumologistas e cobre quase a totalidade da comunidade de pneumologistas em Espanha.

Visitamos todos os estands das empresas expositores, (15) para conseguir os datos da pessoa encarregada ou mais provavelmente interessada em colaborar com a nossa Associação economicamente ou através de recursos específicos e esperamos tratar de estabelecer relações com eles no outono, reanudando o contacto e apresentando projectos.

Conclusões

O trato foi muito positivo entre a comunidade de médicos, colaboradores as empresas que subministram tratamentos e produtos aos afectados e acho que a Associação está consolidando uma posição de reconhecimento pela sua contribuição a melhorar a situação dos alfas, e trabalhar juntos com os organismos mais preocupados pelo avance neste terreno.

Finalmente quero agradecer especialmente os esforços de Fuensanta Soria de Quintana, Amadeu Ferreira Monteiro e sua esposa Fina e Mariano Pastor Sanz pela sua dedicação durante este fim de semana, quando eles se puseram nas carpas, no centro de Madrid: Respira Melhor, que se organizou com a financiamento e apoio de GlaxoSmithKline e os médicos colaboradores de SEPAR.

O trabalho de todos os alfas foi vital para poder demonstrar aos congressistas, as empresas participantes em Respira Melhor 2004 que a Associação Espanhola de Alfas sabem actuar apesar de ter tão poucos voluntarios, poucos sócios e poucos recursos.

Resumo Aliança Europeia de Alfas Abril 2004 e II Congresso Internacional para Alfas, Dublin Out. 8-10 2004

Este ano se impulsionou uma iniciativa entre os médicos colaboradores europeus e determinados grupos de pacientes para criar uma aliança europeia.

Até que ponto nos interessa formar tantos grupos de apoio a nível internacional? Num principio tinha as minhas dúvidas acerca da necesidad de criar mais capas na infra-estrutura de associações alfas, porque se puede diluir a efectividad da Asoç. Espanhola ao tentar trabalhar em cada organismo. No entanto, ao mesmo tempo, reconheço que há lógica no desenvolvimento do movimento alfa.

Dado que em Espanha há tão poucas pessoas diagnosticadas e registadas 400-500 (entre os do Registo Espanhol e os casos Infantis de La Paz) e desde o ponto de vista da associação só temos umas 30 pessoas como sócios, estas cifras demonstram que não tenemos nenhum impacto a nível institucional, para mudar a situação se não formamos parte de um movimento maior.

Porquê a nível europeio? O Registo AIR opera em distintos países europeus e unidos, teremos acesso a subvenções e apoio através dos organismos institucionais europeus. Pieter Dik, Holanda esta realizando contactos a nível europeio e acho que situarnos neste entorno hoje em dia é necessário para ajudar o progresso. A aliança se motivou pela iniciativa de alguns dos médicos mais activos no campo do deficit AAT e relacionado com AIR: um Registo Internacional de Alfas.

Porquê a nível internacional? The Alpha 1 Foundation, teve a primeira iniciativa em reunir a representantes de distintas associações com a ideia de compartilhar conhecimento e reconhecer as dificuldades comuns. Efectivamente existe um padrão similar entre os problemas de pacientes e existen boas práticas que poderemos empregar para melhorar o funcionamento de cada associação aprendendo dos demais, Moralmente nos fortalece e sabemos que existem recursos de conhecimento comum que poderemos usar para planificar os seguintes passos. A Alpha 1 Foundation, generosamente segue com esta iniciativa, cujo segundo Congresso se vai celebrar no outono, em Irlanda.

O programa tratará a situação actual da investigação; Talheres para melhorar a respiração; uma representação de cada país e a sua situação este ano; representações por parte da Cdad. de médicos expertos.

A quem queiram o programa, lhes mandarei por correio electrónico ou por correio normal.

Cada país poderia mandar dois delegados. Embora já se tenha fechado a inscrição e como o idioma é inglês, desafortunadamente não se apresentou outro candidato.

Se algum alfa tem maior conhecimentos de inglês e lhe interessa presenciar estas reuniões internacionais, como representante da Associação Espanhola, por favor comuniquem-me. Necessitamos mais voluntários e maior representação.

Resumes dos Congressos

Os resumos dos Congressos estão disponíveis no site web www.alfal.org e para quens queiram cópias, lhes peço que chamem ao telefone (34) 956 537186 ou a alfa.info@arrakis.es para solicitações.

REFLEXÃO

Estimados alfas; passamos o primeiro semestre 2004 com tristezas, alegrias e algumas satisfações para bem de todos os alfas. Aos mais novos e aos mais afectados em resfriados, catarros e sobre infecções, me gostaria dizer-lhes que embora tenham que ser hospitalizados e usar oxigênio, que não se deprimam e ganhem sempre força de vontade de recuperação. Quando notem que a sua dispneia está em esforço, não se mexam, evitem esforços e acudam ao seu médico. **Eu antes era hospitalizado cada 3-6 meses por não fazer caso a estes pormenores, e desde que o fiz ademais da ajuda de oxigênio (Oct.1998) não necessitei de ser hospitalizado até á data de hoje.** Lembrem-se que a vida é o maior bem de todos os bens e se com o oxigênio vocês vão ter melhor qualidade de vida, não evitem usar-lo onde seja. Também é importante não deixar de praticar exercício, ao nível que se possa, sem chegar á fadiga, embora seja só caminhar, mas contínuo pois quanto menos se faz, mais custa depois, e menos se oxigena todo o organismo.

Também vamos crescendo pouco a pouco como Associação e nos vão unindo mais alfas. Podemos citar a Martha, a Márcia, ao pequeno Ison, a sua mãe Karina e sua avó Rosana, a Azucena... Com o esforço de todos, a nossa doença se vai conhecendo mais cada dia. *Amadeu Monteiro* Tif: (34) 658 859711 amadeujfmonteiro@hotmail.com

Notícias de Galiza

Nosso agradecimento a Carmen Pérez Vázquez pela sua exposição na IX Jornada Internacional de Enfermagem, Escola de Enfermagem, Lugo Maio 6-8, 2004, onde Carmen superou a sua timidez ao falar em público e expôs a palestra "Dificuldade para o diagnóstico e tratamento de enfermidades raras: Deficit de Alfa-1-antitripsina", acompanhado por um pôster e uma mesa, á frente de uns 300 enfermeiros de Espanha e Portugal.

Segundo Carmen Pérez, os objetivos para conseguir foram os seguintes:

1. Dar a conhecer o Deficit de AAT
2. Conseguir a colaboração da equipe de saúde para que se façam provas diagnósticas a toda a população com risco, e pelo tanto detectar e dar informação ao usuário acerca de onde dirigir-se e como se por em contacto com as distintas associações e profissionais especializados nesta deficiência.
3. Dar a conhecer o que implica o diagnóstico e destacar que existem muitos alfas que disfrutam duma vida plena mas ao mesmo tempo em muitos outros casos, se produz enfermidade
4. Conseguir que deixe de ser considerada uma enfermidade rara
5. Ter acesso, sempre que se necessite, ao tratamento de reposição com *Prolastina®* ou *Trypsina®*
6. Conhecer o manejo do tratamento sintomático e insistir na prevenção e em como melhorar a qualidade de vida do deficitário com a alimentação, reduzir o estresse, exercício físico e evitar exposição ao fumo e contaminantes, sendo esta a finalidade do pôster
7. Papel da enfermagem. Expuz um caso clínico curto que segundo as impressões dos participantes foi interessante

Entre os assistentes á Jornada participaram palestrantes como D. Antonio Ramalho de Almeida, D. Jose Manuel Borro Mate, Chefe do serviço de Cirurgia Torácica do hospital Juan Canalejo de A Coruña, D. Francisco Javier Carballada, médico da Unidade de Alergias do Hospital Xeral de Lugo, D. Antonio Penas Trugue de UTB do Hospital Xeral de Lugo.

Participamos e apresentamos a alguns dos deficitários desta comunidade e aproveitamos para trocar impressões e conhecer-nos durante um almoço. Estiveram; Juan Bautista Villamarín, Pepe Sánchez Leal, Camilo López Díaz, reunidos entre o grupo de alfas.

Acho que o nosso papel como participantes destas jornadas foi importante e tentamos para que tenha continuidade.

O imediato que pretendo é que se publique o conteúdo desta comunicação, com a revista de enfermagem de Lugo e se é possível no resto dos Colégios de Espanha, que são 52 colégios.

É para destacar o passo que Carmen tomou, informando ao sector de enfermagem e espero que encontremos a outras enfermeiras ou pessoas capacitadas, dentro da Associação que poderiam repetir esta experiência. O trabalho de Carmen está disponível em apresentação de Powerpoint. Temos os recursos, o que nos faz falta é que os utilizemos para melhorar o conhecimento do deficit AAT entre esta comunidade.

Obrigado pela vossa ajuda e colaboração.

Mª Carmen Pérez Vázquez.

Carmen também nos ajudou assistindo a uma mesa redonda acerca das enfermidades raras, no Real Colégio Oficial de Médicos, A Coruña,.

Actualmente Carmen está passando um mal momento com o seu pai, que está muito doente, e espero que podamos oferecer-lhe o mesmo apoio que ela extenda a nossa comunidade. Um abraço Carmen e parabéns. CPérez: shipa@mixmail.com. JBVillamarín: 649 940483 jbvillamarin@caixagalicia.es

Nosso agradecimento a Grifols pelo seu apoio económico contínuo em 2004 e a contribuição dos sócios.



**Resumo II Congresso Internacional de medicamentos Órfãos e Enfermidades Raras
Sevilha Fevereiro 2004**

Sólo pude assistir a dois dias do Congresso em Fevereiro, mas posso dizerr que a FEDER conseguiu muito em tão poucos anos com as instituições e o Real e Ilustre Colégio de Farmacêuticas de Sevilha, quem organizava e moderava durante os 4 dias este Congresso.

O Congresso cobriu uma ampla perspectiva de temas que interessam aos afectados por uma enfermidade rara tais como:

- **Programas de formação ao médico em ER: D Angel Nogales Espert, Decano da Faculdade de Medicina da Universidade Complutense
Tratando a necessidade de melhorar a formação do médico para melhorar o seu conhecimento e atenção ao afectado de uma ER**
- **A Bioética e enfermidades raras uma tarde completa cobrindo os tópicos de segurança no Registo de Pacientes, o Biobanking e como funciona em Europa, e o consentimento do paciente a participar nos projectos de investigação.**
- **As redes espanholas de investigação em Enfermidades Raras: Red Inergen por D Guillermo Antiño Gil, Director da Ud. Clínica de Genética e Reprodução, Hospitais Virgem de Rocío, Sevilha**
- **Se atendia ás actuações a nível europeio de EURORDIS, Organização Europeia para os afectados de ER e a situação do desenvolvimento de medicamentos órfãos para este sector**
- **Se tratavam as perspectivas e as necessidades desde o ponto de vista do afectado e as associações que eles representam**

Foi notável que a industria farmacêutica se implicara tanto no conteúdo do Congresso e apoio ao mesmo, e achamos que o trabalho de Moisés Abascal, Presidente de FEDER, Rosa Sánchez de Vega, Vice-presidente, entre outros membros do comité de FEDER não conseguio tanto: Uma unidade de Investigação em ER no Instituto Carlos III e o ano que vem um Centro para as ER em Burgos.

Está claro que a Associação Espanhola de Alfás, poderia jogar um papel mais importante em FEDER, por exemplo contribuindo á criação duma Fundação para as ER, para recolher fundos e assim ter um perfil mais importante de cara ás empresas aonde destinar as suas aporções de recursos ou ajuda económica. Moisés Abascal tem a intenção, possivelmente em Espanha, de realizar uma tele-maratona, igual como se faz em França, por exemplo para conseguir esta financiamento tão importante para a investigação e o desenvolvimento de medicamentos.

Nós indicamos que o site web de FEDER poderia ser muito mais desenvolvido para melhorar a qualidade de serviço ao afectado e formar uma ponte entre as comunidades científicas, industriais e o afectado, melhorando os recursos e a comunicação e conhecimento destas condições. É um passo que queremos dar na Associação Espanhola, mas necessitamos mais voluntários com conhecimentos informáticos e melhores meios económicos para o conseguir.

A quens lhes possa interessar trabalhar mais com o desenvolvimento das iniciativas de FEDER, que afecta ao nosso progresso directamente, que se ponham em contacto com a Associação e trataremos de coordenar uma linha de actuação concreta.

Para mais informação acerca do Congresso FEDER e o conteúdo do Congresso dirigir-se a:

<http://www.enfermedades-raras.org/es/default.htm>

CARPAS SEPAR junho 2004
Campanha Respira Melhor

O Congresso SEPAR de Madrid, se celebrou de 5 a 7 de Junho. No dia 5 se montaram 3 carpas em diferentes pontos da cidade, com médicos voluntários e representantes de diferentes associações de enfermidades respiratórias. GlaxoSmithkline, financiou a iniciativa. O público podia aceder livremente, fazer-se uma espirometria de maneira totalmente gratuita, recolher uma camisola de obséquio e receber a informação que necessitasse das associações ali presentes.

Nossa Associação teve uma mesa em cada uma das carpas e os resultados foram diferentes segundo a zona da cidade.

Mariano Pastor esteve na carpa de Chamberí, Amadeu e sua esposa Fina na que havia diante do Museu Reina Sofia e eu na que estava diante do Templo de BO. A que teve mais visitantes e jornalistas de imprensa e de televisão foi a de Mariano. Na de Amadeu e Fina havia muito público e alguma emissora de rádio e na minha pouca gente e só uma emissora de rádio.

Repartimos os folhetos e demos informação aos que se aproximavam às nossas mesas. Amadeu assessorou a uma médico de uma paciente alfa (Azucena) que já contactou com a Associação e com Mariano. Uns jornalistas da revista RESPIRA de SEPAR me fizeram umas perguntas e levaram material informativo, prometendo um artigo sobre o tema no próximo número.

A minha valoração sobre a participação nas carpas á MUITO POSITIVA apesar do tremendo calor que passamos durante todo o dia: Demos a conhecer mais a nossa Associação e nossa doença, fizemos contactos com outras associações e com algum médico, parece que publicarão um artigo sobre o Alfa e, sobretudo, tivemos a oportunidade de conhecer-nos melhor entre nós e de trabalhar em equipe muito bem coordenados por Shane. Tenho que agradecer a Fina a colaboração e o apoio que nos ofereceu e a alegria e a simpatia que demonstrou em todo momento.

Fuensanta Soria de Quintana: Tlf: (34) 93 3404224
fuensantasoria@telefonica.net

ACTUALIDADE ALFA-1

Nesta secção de actualidad, destacaria a Natalia Parrondo, mãe de Daniel, menimo alfa afectado de fígado. Ademais dos seus quefazeres e responsabilidades de mãe, (só transcorreu uma semana entre a biópsia de Daniel em: La Paz Infantil, Madrid e o Congresso) se dispôs a colaborar juntamente com seu filho Daniel e Mariano Pastor no Congresso de Pediatria celebrado em Madrid desde 17 a 19 de Junho de 2004. Ali fizeram novos contactos com muitos Pediatras que podem ser muito úteis no futuro.

Conhecemos a Carlos Rodríguez Blanco, alfa de Madrid, que leva tempo lutando contra a indiferença de alguns médicos. Finalmente ele conseguiu o tratamento substitutivo. Agora se encontra estável e bem, trabalhando como autónomo, realizando esporte e cuidádo-se.

De grande interesse, é a aprovação do tratamento de reposição no Hospital Clínico de San Carlos em Madrid; devido a que o nosso alfa Mariano Pastor Sanz (afectado de pulmão) informou á nossa presidenta Shane Fitch, de que o seu pneumologista dizia que não lhe podia por em lista de tratamento de reposição por não haver disponibilidade de tratamento. Através da nossa delegação de Barcelona, fizemos as gestões oportunas (pondo-nos em contacto com o Dr. Marc Miravittles e sua equipe) para que em Setembro, o referido Hospital disponha da unidade de tratamento de reposição para os alfas aí residentes. Esta foi uma das melhores noticias para todos os alfas: conseguimos que se crie uma nueva unidade de tratamento numa grade cidade como Madrid.

Também me gostaria ressaltar a constante colaboração de Fuensanta e Mariano, nos congressos, Sonia e Anharad juntamente com Fuensanta nas traduções, prontas para ajudar aos que as necessitam e grandes animadoras dos que se encontram

ALFAS DE BRASIL

Neste espaço dedicado a vocês, gostaria de fazer-lhes saber que tem sido para mim poder colaborar nas traduções e poder ajudar-lhes em tudo aquilo que está ao meu alcance e da Associação. Não esqueçam que estamos sempre na disposição de poder ajudar-lhes.

Oxalá Karen, que depressa tenha a notícia da disponibilidade do tratamento de Trypsone. Não se desespere e seja constante em mover os trâmites necessários.

Para Karina e Rosana; mãe e avó de Ilson Matheus de 3 anos de idade, acho que acertaram no pediatra porque ultimamente estão mais tranquilas com a saúde dessa criança. Lembrem-se de que nunca devem de baixar a guarda e tenham muito cuidado com o menino. Também agradeço muito a colaboração e as boas palavras de ânimo que me dirige Rosana.

Só me resta desejar a Marcia que toda essa preocupação não seja mais que um susto. Siga os conselhos de Elaine Alfonso.

Esperamos que todos sigam colaborando para a melhora da nossa doença e de vida.

Um abraço: Amadeu Monteiro

Congresso de Pediatria junho 2004 Madrid AEPED.

No Congresso de SEPAR fomos sabedores de que os dias 17, 18 e 19 de Junho se celebraria no Palácio Municipal de Congressos de Madrid, O Congresso da Associação Espanhola de Pediatria. Nos pusemos em contacto com a Associação para solicitar poder estar na mesa das associações de pacientes e nos disseram que nesse congresso não havia mesa para as associações. No entanto, á Directora do congresso, D^a. Anabel Garcia, lhe pareceu muito interessante a nossa iniciativa e prometeu tentar achar alguma solução. Ao dia seguinte nos chamou e nos disse que havia conseguido um espaço na zona comercial do congresso e nos assignou um Stand dum laboratório que ao final havia decidido não acudir ao Congresso.

No dia 17 ás nove da manhã Mariano Pastor instalou a Mesa ajudado pelos organizadores do congresso e ás 3 da tarde o congresso se abriu ao publico. Estiveram na mesa Natalia Parrondo e Mariano Pastor alguns dos nossos alfas de Madrid. Pelas tardes também estva Daniel ao que apresentamos aos pediatras como nosso Alfa mais pequenino e os pediatras diziam que como um menino tão lindo e com aspecto de são poderia estar tão doentinho. Se conseguiu informar a todos os pediatras que se aproximavam á mesa e aos que não se aproximavam, nós chamavamos-lhes e lhes davamos informação, folhetos e lhes pediamos os datos para fazer-lhes chegar mais informação. Em geral os Pediatras amostraram muito interesse, nos agradeciam a informação e prometiam ter na mente a nossa enfermidade á hora de fazer diagnósticos.

No sábado 19 ás três da tarde se fechou o congresso ao publico, recolhemos a mesa e nos fomos a casa com a sensação de haver conseguido alguma coisa importante e com a intenção de acudir a quantos congressos Médicos ou Benéficos nos convidem.

Saludos, **Mariano Pastor: 91 4466131/649376848** marianopastorsanz@hotmail.com

**Entrevista com a Dra. Jara Vega,
Chefa da Ud. Hepatología Infantil, La Paz,
Madrid Junno 2004**

Quantos pacientes alfas há actualmente no Hospital La Paz Infantil, Madrid, a cargo da unidade de Hepatologia?
Aproximadamente 90 casos.

Vão saindo cada vez mais casos em Espanha?
Sim, embora não são todos da Comunidade de Madrid, como esta Unidade é uma unidade de referência nos casos infantis, venhem crianças de todo o país.

Quantas crianças terminam em transplante?
Dos que têm a doença, aproximadamente um 30% o necessitam antes dos 15 anos.

Em sua opinião Tem melhorado o diagnóstico infantil em Espanha nos últimos anos?
Muito.

Que opina você acerca do Registo Espanhol de Alfas?
Me parece bem.
Você acha importante registar estes casos?
Sim.

Haverá coisas por mudar?Se deveria colaborar com os pneumologistas no seu desenho para o uso comum das distintas áreas da medicina?
Sim, o Registo tem que ser cómodo para usar, tem que ser simples, os médicos carecem de tempo e deve estar vinculado á página web de acesso principal, aos sites web frequentados pelos gastroenterologistas ou hepatologistas para que eles possam aceder facilmente.

Leu o estudo epidemiológico do Dr. I Blanco, actualmente no Hospital Valle de Nalon? Não.
Lhe interessa receber uma cópia?
Sim. Claro.

Que importância dá você em seguir trabalhando na epidemiologia da condição alfa 1?
É importante.

Quando surjam casos frente á Associação, de pais que querem mudar os seus filhos á La Paz, como unidade de referência...É possível aceitar a todos? Que capacidade tem La Paz para tratar estes novos casos?
Todos os casos de alfas, serão benvindos, não importa se venhem com seu historial clínico, o importante é que venham e comecemos a trata-lhes.

Quando as crianças chegam á idade de adolescente, quem terá seguimento nestes casos, o mesmo Hospital?
Sim, as crianças seguem aqui na Unidade infantil até aos 18 anos e posteriormente passam ao Hospital Geral, onde os gastroenterologistas levam os controis. Qualquer dificuldade que possa surgir, sempre estamos aqui na Unidade Infantil, para colaborar com eles nos cuidados do afectado.

Conhece alguma outra unidade em Espanha especializada nos casos adultos?Não.

Como ve o seguimento dos casos infantis pela unidade de Nutrição?. É importante?
Não demasiado, depende do caso. Seguindo uma boa nutrição como uma criança sã, é suficiente.

Há novidades no tratamento? Não.

Em sua opinião! Os médicos ou especialistas que não sigam os métodos de La Paz, estão faltando em algum modo na prevenção da deterioração hepática?
La Paz é o Hospital que maior experiência tem nesta condição nos casos infantis.

Como se especializa a investigação em La Paz? Há alguma diferença entre as suas linhas e outros centros de referência no mundo?
Não, a sua investigação consiste na investigação clínica e de transplante. Também há uma investigação do colestase a nível molecular, no Hospital.

Em sua opinião, Onde residem as soluções do tratamento ou cura dos alfas, no futuro?
Sem dúvida a terapia génica lidera, mas haverá que esperar mais de 10 anos. A visão dos políticos difere da dos médicos, a ética é fundamental, e são assuntos delicados, mas com o tempo vai neste sentido, com a gente cada vez mais sensibilizada.

Está a favor do crivado neonatal, para detectar o deficit AAT?
Sim, mas é uma questão económica, do Ministerio de Saúde.

Se necessita mais interesse de parte dos Laboratórios para desenvolver novos medicamentos órfãos para os afectados?
Não conheço nenhum produto ou investigação neste tema. Não todos os alfas desenvolvem a doença, para quem a desenvolve, o transplante é um bom tratamento. Se os pais se conscienciam acerca do seguimento da criança, os controis, a dieta etc., a solução do transplante é boa.

A Dra. Jara trabalha frequentemente em Latinoamérica e organiza que jovens médicos venham ao Hospital La Paz para ampliar o seu conhecimento de condições como o deficit AAT e posteriormente regressem com mais conhecimento e mais possibilidades de diagnosticar e tratar melhor esta condição, nas suas populações.

Nos facilitou os datos do Presidente da Sociedade Espanhola de Gastroenterologistas, Dr. Federico Argüelles, Hospital da Macarena, Sevilha, para solicitar mandar uma carta aos doutores associados, informando-lhes acerca da Associação.

Lei de Privacidade de Dados: para cumprir com a legislação vigente em protecção de dados necessitamos pedir o seu consentimento para manter os seus dados nos nossos ficheiros. [A Associação Espanhola para o Deficit de Alfa-1-antitripsina, com Nº Registo Nacional: 0164920](#) se compromete ao cumprimento da sua obrigação de segredo dos dados de carácter pessoal, é de seu dever de os tratar com confidencialidade, e assume, a estes efeitos, as medidas de índole técnica, organizativa e de segurança necessárias para evitar a sua alteração, perda, tratamento ou acesso não autorizado, de acordo com o estabelecido na Lei Orgânica 15/1999 de 13 de dezembro, de Protecção de Dados de Carácter Pessoal, e demais legislação aplicável.

Os dados pessoais dos contactos alfas não serão cedidos a terceiros debaixo nenhum conceito, salvo para o uso estatístico e anónimo, para a correcta identificação dos usuários, (através de acesso por web num futuro), para a realização de estudos estatísticos dos usuários registados na [Associação Espanhola para o Deficit AAT](#), que permitam desenhar melhoras nos serviços prestados aos integrantes da base de dados, para a gestão de tarefas básicas de administração, assim como para manter-lhe informado, por correo electrónico ou por qualquer outro meio, de novidades, e serviços relacionados com a [Associação Espanhola para o Deficit AAT](#).

O contacto alfa responderá, em qualquer caso, da veracidade dos dados facilitados, reservando-se o direito a excluir dos serviços registados a todo usuário que haja facilitado dados falsos, sem prejuízo das demais acções que procedam em Direito.

qualquer contacto registado pode exercer o direito a aceder, rectificar e em seu caso cancelar seus dados de carácter pessoal subministrados mediante petição escrita dirigida á [Associação Espanhola para o Deficit de AAT, Camino del Pato, 1, Bateria Colorada, Chiclana, Cádiz 11130](#)

Entendemos por consentimento: o não cancelar os seus dados que facilitaram á [Associação Espanhola para o Deficit AAT](#), anteriormente a esta data. Em caso contrário por favor comunique-nos.

FAZER-SE SÓCIO

Vos animo de novo a quens não são sócios neste momento em unir-se a nós. Necessitamos todos formar uma aliança para melhorar o conhecimento desta enfermidade e o apoio mútuo entre os alfas.

Através das novas tecnologias aproveitamos as facilidades na comunicação para melhorar a situação dos alfas em Espanha.

Anexo um formulário para que o assinem, para quem queira estar mais comprometidos aos nossos esforços. Sem fundos não poderemos seguir com esta lida. Quem ainda não se apontou por favor, mandem o formulário preencido á direcção acima indicada e aportem o que você vjea oportuno.

Nossa conta bancária está com La Caixa : Nº 2100 1789 25 0200127441

Quero Mandar ao mês/trimestral/anual a quantidade de Euros (indique a periodicidade)

NOME:

APELIDOS

DATA DE NASCIMENTO:

LUGAR DE NASCIMENTO:

SE ÉS ALFA:

QUE FENOTIPO TENS?: MM . MZ ZM . ZZ . SZ ZS . OTRO

DIRECCÃO:

CIDADE:

CP

PROVINCIA

DATOS DE CONTACTO: Telf./Correio electrónico

Datos de Contacto de seus médicos : (Especialidade/ Hospital/ Nome/ Telf./ Direcção e correo electrónico

AUTORIZAÇÃO BANCÁRIA:

Sr/Dra.....Autoriza á Associação Espanhola para o Deficit de Alfa 1-Antitripsina a cobrar as cotas de sócio numerário á conta bancária com
Entidade Sucursal Control Número de conta

A partir de de 2.005
Assinatura do interessado