

Congresso SEPAR junho 2004

Palácio Municipal de Congressos, Madrid

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..

1. Estudo Observacional do tratamento com Trypsona® Dra Svezda Drobic

Com a colaboração do Laboratório Grifols, vão levar a cabo próximamente um estudo entre os alfas que recebem tratamento substitutivo com Trypsona. Este estudo é habitual, uma vez aprovado um producto pela Agencia Espanhola de Medicamentos e Productos Sanitários.

Evaluará a tolerância, medirá os signos vitais e qualquer acontecimento adverso que pudesse ocorrer com o tratamento. Também avaliará a segurança no producto, a eficácia bioquímica e os efeitos sobre o estado funcional pulmonar. Está previsto realizar este estudo através de 10 comunidades autónomas durante 24 meses, necessitando-se como mínimo, 10 pacientes com um total de 100 infusões. Dito estudo está aberto á inclusão de mais.

Os pacientes, a quem solicitaram a sua participação, vão estar informados acerca dos promenores do estudo, prévio a pedir o seu consentimento. Animamos a todos os alfas a colaborar para melhorar o conhecimento acerca do tratamento substitutivo nos afectados de pulmão.

2. Seguimento da Situação do Registo Dra Beatriz Lara

Na última reunião, as conclusões anteriores não foram muito alentadoras, por parte dos médicos pneumologistas, notava-se pouco interesse em aceder ao Registo e ingressar os datos dos seus pacientes ou manter-los actualizados. Com o qual é necessário plantear novos objetivos como os seguintes propostos:

- Apresentação do Registo em Congressos Regionais
- Mandar informação aos sócios de SEPAR facilitando o contacto directo, não só através do Site Web
- Aplicar melhorias no Registo online

Os problemas detectados são os seguintes:

- a falta de actualização de datos antigos
- a falta de actualização de pacientes antigos
- falecimentos de afectados não notificados
- escasso diagnóstico e registo novo

O nº total de registados é de 389, embora os datos exportados desde Espanha ao Registo internacional de Alfas, AIR, se limita a 190 registros nada mais.

A hipótese sobre os problemas é que não é preciso incluir os datos para obter o tratamento substitutivo. As consequências de não incluir os datos correctamente, os datos carecem de fiabilidade e não reflexam a situação demográfica dos alfas em Espanha.

As propostas da administração do Registo são as seguintes:

- Lembrete por telefone e por escrito aos médicos
- Distribuição de publicações acerca do Registo
- Gestão pessoal e interacção directa com os médicos colaboradores
- Actualização dos pacientes antigos
- Aumento da utilidade do Registo

Evidentemente de parte da Associação, nesta palestra , indicamos la importância que achamos para incluir todos os casos alfas em Espanha, hepáticos e homocigotos, MZ's e a necessidade de adaptar o Registo às especificações da comunidade digestiva e vincular o acesso ao Registo aos sites web frequentados por estas comunidades de médicos, não unicamente através do site web SEPAR. Da nossa parte notei que o acesso ao Registo foi modificado para cumprir com mais estritas exigências de autorização e autenticação de datos do usuário (médico), assunto muito importante com esta categoría de datos.

3. Eficácia da terapia substitutiva AAT em tratar os sintomas de fibromialgia em dois pacientes PiZZ com déficit AAT Dr I Blanco, Hospital Valle Nalon, Langreo, Asturias

Dr Blanco vai publicar próximamente este artigo mas brevemente resumirei os pontos importantes da sua investigação. Publicar-se-á no Journal of Reumathology.

Dois dos seus pacientes padeciam, aparte do déficit AAT que afectava o pulmão, a fibromialgia. É uma condição, não sempre reconhecida pelos

médicos, mas que se parece á reumatología nos seus sintomas, com sintomas de cansaço, fraqueza, dor muscular e chegando em alguns casos a perder a autonomia da pessoa.

Diagnosticaram-se estes dois indivíduos com 27 e 39 anos e começaram com o tratamento substitutivo em 1992. Tiveram uma desapareição progressiva dos sintomas da fibromialgia e uma estabilização da função pulmonar. Nos cortes que tiveram de subministro de Prolastina® entre 1998 e 2003 aproximadamente reapareceram os sintomas de fibromialgia.

A investigação do Dr Blanco tem especial mérito, porque vai mais além com respeito á alfa-1-antitripsina e as suas propiedades e efeito no organismo quando há deficiencias. A, AAT está conhecida pelas suas propiedades anti-inflamatórias e antioxidantes, incluindo os sintomas provocados pelas alergias.

4. Projetos 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 déficit AAT
- a potencialidade das actividades do Registo: o reforço nas actividades e uma campanha de difusão pública das acções e a imagem do Registo.

Será dirigida aos pneumologistas e, em fases posteriores, poder-se-ia estender aos médicos de atenção primária

Terá um alcance nacional

Se espera poder iniciar a campanha em outubro de 2004

Analisar-se-ão 4000 amostras em gota seca.

Estudo dos irmãos com o mesmo genotipo/ fenotipo ZZ (Sibling Pair Study): progresso

Dra Beatriz Lara

Este estudo está em marcha, para detectar as diferenças genéticas que determinam um distinto desenvolvimento da doença em pares de irmãos com o mesmo fenotipo.

Actualmente estão estudando o DNA de todos os participantes neste projecto em Marshfield EEUU, que é o primeiro laboratório no mundo, no estudo genético.

A eleição dos sujeitos baseavam-se na identificação e localização de irmãos com as maiores discordâncias entre as leituras de FEV1 após a administração dum broncodilatador e KCO (difusão).

Os países participantes são Espanha, Holanda, Itália e Suécia.

Está pendiente dos resultados genéticos.

Dr Cristian de la Roza, apresentou a sua palestra acerca do **projecto Gota Seca**:

Nas fases 1 e 2 do projecto, estudaram-se pacientes com enfisêma, e se recrutaram pacientes entre os membros do Registo. Na terceira fase, se ampliou o estudo a pneumologistas da Área IRTS de SEPAR, e a pacientes com DPOC.

Na terceira fase apreciou-se uma menor resposta entre os profissionais, e a proporção de pessoas PiZZ detectadas foi menor. Ditos resultados se explicam, por uma parte, pela menor implicação dos pneumologistas participantes no projecto, e por outra, por tratar-se duma população (DPOC) em que a percentagem de PiZZ é menor que entre os afectados de enfisêma.

Na fase 3 se limitou o genotipado aos pacientes com níveis de AAT deficientes, e se buscaram, ademais de pacientes com alélos Z, aqueles com alélos S, cujas conclusões residem em: ao recrutar aos pacientes se descendem notavelmente o número de pessoas com o alélo Z. Não muito alentador para detectar prematuramente os deficitários.

Os resultados deste projecto poder-nos-á ser solicitado por Internet ou por telefone (num documento com formato PowerPoint.)

Provavelmente haverá que desenhar um plano de participação para o seguinte projecto gota seca, para destacar o simples e rápido que é levá-lo a cabo, já que os médicos necessitam ver que não ocupa muito tempo e é muito simples. Uns “ três passos básicos”.

¿Mudanças nos métodos de screening?¿ Um método comum entre todos os países.?

Á raiz dos resultados do projecto gota seca, e comparando os métodos entre distintos países, parece ser que se necessita homogenizar as técnicas empregadas. Em breve haverá uma reunião entre 5 laboratórios em Itália: procedentes de Miami, Salt Lake City, Itália, Espanha e Alemanha, para tratar as diferenças e tentar identificar métodos comuns.,

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 do projecto aos pneumologistas por parte dos delegados de Grifols. Ditos delegados fizeram este ano um trabalho intenso

para fazer chegar a informação aos pneumologistas acerca do tratamento substitutivo AAT e o diagnóstico do déficite AAT.

Este ano Grifols, esteve presente nos congressos de pneumología a nível nacional e a nível regional e visitaram todos os hospitais, unidades de pneumología 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 seguen existindo, mas não apresentam um obstáculo (ver o caso do Hospital Clínico, Madrid que recentemente está liberalizando os procedimentos para autorizar o subministro ás pessoas necessitadas)

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

Parece ser que em Galiza, é aonde há mais casos em lista de espera, possivelmente a Comissão que se formou o ano passado para o tratamento dos alfas poderia contribuir a aliviar esta demora no subministro. Talvez, não se agilizam os trâmites para que os novos casos recebam tratamento rápidamente. Acho que é possível que de parte da Associação, Juan Bautista Villamarín ou Carmen Pérez Vazquez, desinteressadamente contactem de novo com esta Comissão, para averiguar como está progressando o seu trabalho, e se os novos casos estão recebendo tratamento mais rápidamente.

Desta maneira demonstramos que estamos atentos pelos interesses dos alfas galegos embora actualmente desconhecemos pessoalmente estes casos.

O feedback no Congresso demonstrou quando entrevistamos aos médicos que :

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

Tristemente, notava que em alguns casos, os médicos indicavam que a política da autoridade hospitalária é de não realizar o diagnóstico do 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 acham oportunos para os seus pacientes, e não é uma questão administrativa ou política alheia por sua parte.

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 sí, por estar a excluir-lhe do seu direito a receber a atenção sanitária adequada, mas ao mesmo tempo perde-se a possibilidade de detectar outros casos de alfas na família, pela herança genética, que passam totalmente despercebidos.

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

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

Parece ser que um obstáculo em 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 receta ou não, segundo o estado de saúde do paciente e sua opinião profissional. Acho que poderemos tratar este tema directamente com o novo Ministério de Saúde.

Grifols preparou um dossiê tríplico informativo acerca do Registo Espanhol com Deficit de AAT, aonde aparecem os nossos datos, desafortunadamente sem os sinais do site web da Fundação Alfa 1 de Porto Rico. O projecto de relanzamento do site do Registo e a campanha de consciência estarão abertos a nossas sugestões em Setembro 2004 ou anteriormente, com o qual espero que poderemos trabalhar num borrador, procurando uma maior colaboração e input por parte dos alfas, neste campo. É possível que a campanha se abra a todos os públicos e não sómente ás comunidades de médicos.

Temos solicitado á secretaria de SEPAR incluir uma carta acerca da Associação Espanhola e de a fazer circular pelos seus membros para o outono. São quase

2.500 pneumologistas e cobre quase a totalidade da comunidade de pneumologistas em Espanha.

Visitamos todos os estandes das empresas expositoras, (15) para conseguir os dados 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 concretos.

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 José Ferreira Monteiro, sua esposa Fina e Mariano Pastor Sanz por sua dedicação durante este fim de semana, quando eles se puseram nas carpas, no centro de Madrid: Respira Melhor, que se organizou com la financiación 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 voluntários, poucos sócios e poucos recursos.

Shane Fitch

Presidenta da Associação Espanhola
Deficit Alfa-1 Antitripsina (AAT)
Camino del Pato,1
Bateria Colorada, Chiclana
11130 Cádiz Espanha
Telf.(34) 956.537.186 E-mail:alfa1info@arrakis.es

Traduzido por:
Amadeu José Ferreira Monteiro
Telf.(34) 933.574.724 E-mail:amadeujfmonteiro@hotmail.com