

# ***e-Update***

***Dezembro de 2008***

A IPOPI é uma organização de caridade registada no Reino Unido, com o número de registo 1058005

A organização global que trabalha para melhorar a qualidade de vida das pessoas com imunodeficiências primárias.

Nesta edição:

Mensagem de Boas Festas da sua Presidente

s'HERTOGENBOSCH

Reportagem sobre Jovens Adultos em Den Bosch

Base de dados da ESID

Doenças raras: um desafio para a Europa

Declaração da Comissão Europeia sobre os produtos derivados do plasma

Registo de IDPs no Reino Unido

## Mensagem de Boas Festas da sua Presidente

Independentemente do local do mundo onde estiver e daquilo em que acredita, esta é uma altura do ano especial para as pessoas de todas as crenças, mesmo para aquelas que não as têm.

É muito especial para mim ser, pela primeira vez, vossa Presidente nesta época festiva e gostaria de expressar o meu agradecimento aos meus colegas do Conselho e a todos aqueles que votaram em mim na eleição que teve lugar na reunião da assembleia-geral. Sinto-me muito honrada pela confiança que todos depositaram em mim e estou grata por isso numa altura do ano em que todos reflectimos sobre o ano que está prestes a terminar e olhamos para as oportunidades do ano que se segue.

Vivemos tempos estimulantes e desafiantes, e estou ansiosa por partilhar os novos desenvolvimentos no diagnóstico e gestão das imunodeficiências primárias (IDPs), assim como os desafios para desenvolver uma sensibilização renovada e criar um imperativo político para melhorar a qualidade de vida de todos os que têm IDPs - dos já diagnosticados e daqueles que serão diagnosticados no próximo ano - juntamente com o desafio de assegurar um fornecimento de imunoglobulinas adequado, a preços acessíveis e seguro para todos.

Por último, um agradecimento especial ao David por toda a ajuda e apoio que nos deu durante este ano.

Tanto eu, como o meu marido Greg, desejamos a todos Boas Festas.

Jose Drabwell  
Presidente, IPOPI

## 's Hertogenbosch

Dizer que a reunião em Den Bosch foi um sucesso seria talvez subestimar o evento. Tivemos um número sem precedentes de delegados presentes e elegemos um novo Conselho e a nova Presidente – na realidade a nossa primeira ‘doente’ em vez de um parceiro ou pai/mãe. Ficámos também a saber que existem cerca de dez países prestes a tornarem-se membros da IPOPI, em Istambul, em 2010. Tivemos uma série de palestras excelentes, mas o lugar de honra deve ser atribuído à fascinante sessão com a Professora Helen Chapel e o Dr. Jordan Orange. E, para além dos que não reservaram os hotéis a tempo, não houve nenhuma queixa!! Pela primeira vez, a IPOPI teve também um *stand* de apresentação formal que, juntamente com a nossa documentação, foi foco de grande atracção. Com efeito, desde a conferência já enviámos mais de 100 pacotes de brochuras da IPOPI para todo o mundo. A boa notícia é que ainda temos muitas em stock e enviamos-las GRATUITAMENTE a quem quer que as solicite! Por isso, peça-as e nós enviaremos!

Se visitar o nosso sítio na Internet [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org), pode ter acesso a todas as apresentações feitas em Den Bosch, as quais estão disponíveis para usar como desejar, com a devida autorização, claro. A nossa próxima reunião bianual será em Istambul, em 2010. Isto será anunciado regularmente.

Contudo, em relação às reservas de hotéis e inscrições, faça-o com antecedência - caso contrário, tal como aconteceu em Den Bosch, o Congresso pode ficar a uma boa distância de autocarro em relação ao seu hotel! Agora é a altura de começar a pensar nos seus delegados e procurar financiamento para que possam estar presentes. A IPOPI poderá ter fundos disponíveis, mas somente para aqueles que demonstrem terem tentado angariar fundos, mas sem sucesso, ou seja, não fique dependente da obtenção de financiamento da IPOPI, especialmente se já o recebeu no passado.

## 's Hertogenbosch/2

O sentimento de todos aqueles que estiveram presentes em Den Bosch foi talvez bem resumido no discurso de encerramento de Jose Drabwell, a nossa nova Presidente:

*"Como nova presidente da IPOPI, e talvez a primeira presidente imunodeficiente, gostaria de deixar aqui um 'grande obrigado' ao Dr. Ester de Vries por ter reunido os membros da ESID, do INGID e da IPOPI de uma forma tão única – aliás, tornámo-nos todos praticantes\* nos últimos dias.*

*Obtivemos informações, aumentámos os nossos conhecimentos, iniciámos colaborações e fizemos amizades, mas agora chegou o momento de desejar a todos uma boa viagem de regresso a casa, depois desta conferência bem-sucedida. Continuem a fazer o excelente trabalho de sempre em nome das imunodeficiências primárias."*

\*Muitos dos eventos sociais associados ao Congresso tiveram lugar em igrejas, ou antigas igrejas, no centro de Den Bosch.

## 's Hertogenbosch/3

### **Bianca Pizzera, Vice-presidente da IPOPI**

O Conselho da IPOPI tem o prazer de anunciar que Bianca Pizzera aceitou gentilmente o convite para ser Vice-presidente Honorária da IPOPI. Bianca junta-se assim a Bob LeBien, Presidente Vitalício, e à Prof. Helen Chapel no compromisso único para com a vida e o trabalho da IPOPI.

Ao longo de quatro anos, entre 2004 e 2008, Bianca tem feito progredir o trabalho da IPOPI de uma forma notável e o Conselho tem todo o orgulho em reconhecer o seu trabalho desta forma especial.

### **Prémio Luciano Vassalli**

No Congresso em Den Bosch, o primeiro Prémio Luciano Vassalli foi entregue a Thomas Andersen, da Noruega, pelos pais de Luciano - Sandra e Sergio.

O Prémio é entregue como reconhecimento da importante influência que Luciano teve no seu país natal, a Suíça, informando o público geral sobre as imunodeficiências primárias e sendo uma fonte de inspiração para todos. Thomas recebeu o prémio pela forma extraordinária como lidou com a sua imunodeficiência primária (IDP) e também pela forma como informou outras pessoas sobre as IDPs e sobre como viver com a doença.

Thomas nasceu a 9 de Abril de 1983 e foi diagnosticado com IDCG. Apesar de ter somente 25 anos de idade, Thomas já foi submetido a três transplantes de medula óssea, a um transplante de fígado (2005) e a uma grande intervenção cirúrgica no coração, em Dezembro de 2007.

Thomas nasceu com IDCG e durante a sua curta vida enfrentou muitos momentos difíceis devido à sua IDP. Nunca desiste, tem sempre uma atitude positiva, tem uma grande força de vontade. “Tenho nove vidas”, diz!

Thomas tem tido sempre uma atitude positiva e concentra-se nas possibilidades, em vez de nos problemas. Considera importante ensinar a outros jovens adultos sobre como lidar com a doença. É uma fonte de motivação e de inspiração para outros jovens adultos com IDP.

cont...

## 's Hertogenbosch/4

Thomas tem feito palestras e informado os profissionais de cuidados de saúde e os doentes em encontros sobre as IDPs e o tratamento subcutâneo. Thomas também contou a sua história enquanto doente com IDP. Considera o tratamento subcutâneo muito positivo e tem motivado e supervisionado os jovens e os profissionais de saúde, ensinando-lhes sobre o tratamento e sobre como praticar a terapêutica subcutânea nas suas vidas diárias.

Thomas recebeu este prémio com aplausos entusiastas e encorajamento por parte dos presentes na Cerimónia de Abertura da IPOPI, em Den Bosch. Juntamente com a placa formal para assinalar o prémio, Thomas também recebeu lembranças pessoais de Sandra e Sergio.

*Estamos agora à espera de nomeações para o Prémio de 2010 em Istambul.*

### **OBRIGADO!**

*O Conselho da IPOPI gostaria de expressar a sua gratidão para com Stichting voor Afweerstoornissen – a organização de doentes da Holanda – e em particular à família Waas, em especial a Ineke Waas, por toda a ajuda prestada no stand da IPOPI durante o encontro em Den Bosch. Sem esta ajuda, o nosso stand não teria tido sucesso – em vez disso, funcionou como um centro para toda a actividade da IPOPI!*

# Jovens Adultos em Den Bosch – Uma reportagem!

Esta reportagem vai contar-lhe um pouco daquilo que os jovens adultos fizeram durante o encontro da IPOPI em Den Bosch, na Holanda. Espero que sirva de inspiração para que outros jovens adultos tentem estar presentes no próximo encontro em Istambul, em 2010.

O congresso teve início na quinta-feira, com a abertura do congresso da IPOPI. Durante a cerimónia de abertura um dos jovens adultos (Thomas Andersen da Noruega) recebeu um prémio pelo trabalho que realizou e pela motivação que deu a outros sobre como viver com uma IDP. Após esta sessão de abertura, fomos para a nossa própria sala para fazer as apresentações. Todos os jovens adultos que participaram no congresso conheciam-se e por isso começámos a falar sobre o nosso futuro na IPOPI. Tomámos algumas decisões, que introduzimos na nossa apresentação para domingo.

Depois, alguns de nós foram até Den Bosch para tomar uma bebida. Quando regressámos, participámos na abertura oficial do congresso. Depois da abertura houve uma recepção de boas-vindas onde pudemos comer alguma coisa. Mais tarde, quisemos comer e beber de novo, e por isso fomos até à cidade. Infelizmente, a maioria das cozinhas dos restaurantes estava fechada, e por isso acabámos no McDonald's. Por fim, regressámos ao hotel para dormir.

Na sexta-feira (17 de Outubro) fomos até ao laboratório de fraccionamento da Sanquin, em Amesterdão. A Sanquin é o fabricante holandês de imunoglobulinas. Depois de termos tomado um café ou chá, foi feita uma apresentação de boas-vindas e depois fizemos uma visita guiada às instalações. Começámos pelo centro de doadores de sangue onde nos foi explicado como funcionam os sistemas. Depois, fomos até ao laboratório de fraccionamento onde se produz a IgIV ou a IgSC. Visitámos também o local de armazenamento onde são mantidos todos os produtos fabricados pela Sanquin. Depois da visita fomos almoçar, tendo-se seguido uma apresentação sobre tratamentos domiciliários e uma apresentação sobre alguns desenvolvimentos na Sanquin.

Quando o programa terminou, regressámos a Den Bosch para participar no jantar da Baxter. Infelizmente, houve um engarrafamento no regresso e demorámos muito mais tempo do que o esperado para voltar a Den Bosch.

Conseguimos por fim chegar ao jantar da Baxter e depois voltámos à cidade para beber algo num café. Nessa mesma noite, terminámos o dia nas camas dos nossos hotéis. No sábado fomos ao parque temático 'de Efteling'. É um parque com várias atracções. Porque era fim-de-semana e o tempo estava bom, o parque estava cheio de pessoas e por isso só visitámos as atracções mais interessantes antes de regressarmos a Den Bosch para o jantar de gala. Depois de tudo isto, estávamos todos tão cansados que regressámos aos hotéis. *(Nota do Editor – mas parece que alguns foram até à discoteca? – Correm rumores!!)*

No domingo, o último dia, preparámos a nossa apresentação e entregámo-la aos 'Adultos' que estavam presentes no encontro da IPOPI. Terminámos com um adeus a todos e regressámos a casa.

Esperamos ver-nos de novo em 2009 e, claro, em Istambul em 2010, se possível com mais jovens adultos a representarem os seus países.

**Guus Waas**  
Holanda

# A Rede da Base de Dados Online da ESID para as IDPs

## Uma plataforma internacional para a epidemiologia e investigação na área das IDPs

Desde 2004, a ESID (Sociedade Europeia de Imunodeficiências, [www.esid.org](http://www.esid.org)) tem vindo a gerir uma base de dados online para as imunodeficiências primárias. A base de dados da ESID é um registo de doentes seguro, baseado na Internet, que combina quer dados clínicos, quer laboratoriais, de doentes com IDPs. Fornece um conjunto de dados comum para, actualmente, 214 entidades diferentes de IDPs, e é actualizada regularmente, de acordo com os progressos feitos na investigação. Este grupo de dados inclui diagnósticos, terapia, historial médico, dados laboratoriais e indicadores de resultados de saúde.

Com esta base de dados, a ESID pretende dar resposta a perguntas importantes sobre a epidemiologia da IDP: Qual é a incidência e prevalência das **IDPs** nos vários países e na Europa como um todo? Qual é a taxa de mortalidade e como está a evoluir com os progressos feitos no diagnóstico e na terapia? Quais são as estratégias de tratamento predominantes? Qual é o atraso no diagnóstico nos vários países e para as várias IDPs? Outros registos na Europa já abordaram antes estas questões antes, a maioria a nível nacional, como em Espanha (REDIP, <http://web.hsd.es/redip/>) e na Itália (IPINET, [www.aieop.org](http://www.aieop.org)). A Base de Dados Online da ESID oferece uma plataforma para unir estes esforços e recolher dados epidemiológicos credíveis para todos os países europeus.

Contudo, a base de dados da ESID não é somente um inquérito de um único ponto no tempo, limitado à epidemiologia. Serve também como uma plataforma de investigação com documentação a longo prazo. Ao usarem a base de dados, os investigadores têm a possibilidade de identificar coortes de doentes para o rastreio genético e ensaios multicêntricos. Os grupos de dados podem ser alargados de forma flexível para estudos, usando a base de dados como uma plataforma para os seus formulários de relatórios.

### Estado actual

Desde o seu início em Agosto de 2004, foram documentados na Base de Dados da ESID um total de 7.499 doentes de 54 centros individuais e registos nacionais. O progresso actual da documentação é apresentado na Fig. 1.

Apesar deste número estar ainda longe de apresentar uma imagem completa das IDPs na Europa, os resultados actuais dão já uma visão valiosa sobre a epidemiologia da IDP, em particular nos países com uma taxa de documentação elevada.

Por exemplo, depois de ler o artigo “Encontro Conjunto de Países Nórdicos na Suécia,” (e-update de Setembro de 2008, p. 10), analisámos recentemente a distribuição por sexos dos doentes com IDPs nas crianças em comparação com os adultos. Apesar do artigo afirmar que “70% dos doentes adultos com IDP são mulheres”, os nossos resultados da Base de Dados da ESID não suportam esta hipótese:

# A Rede da Base de Dados Online da ESID para as IDPs/2

Fizemos uma análise por sexos de todos os doentes que não tinham falecido e cujo acompanhamento foi sempre feito. O número total foi de 6.771. A Fig. 2 mostra a distribuição por sexos do total, assim como dos grupos de doentes com menos de 16 anos (“crianças”) e com 16 anos ou mais (“adultos”). A quota de mulheres era de facto mais elevada no grupo dos adultos, mas os homens representavam a maioria com 56,4%.

Em termos de investigação, a Base de Dados da ESID já foi usada em inquéritos sobre doentes com trombocitopenia ligada ao X (XLT) e sobre o carcinoma neuroendócrino em doentes com deficiência de CD40L. Estão actualmente a ser realizados ensaios clínicos multicêntricos sobre a imunodeficiência comum variável (IDCV) e a agamaglobulinemia ligada ao cromossoma X (XLA).

## Sensibilização pública

Acreditamos que a gestão da base de dados da ESID é essencial para sensibilizar o público para as IDPs. Apesar da informação sobre a prevalência das IDPs ser muitas vezes baseada em estimativas, espera-se que, em breve, a base de dados da ESID venha a incluir um número de doentes documentados suficiente para fornecer dados epidemiológicos credíveis ao público, assim como às autoridades de saúde, mostrando assim que as IDPs não são tão raras como por vezes se pensa.

A equipa da Base de Dados da ESID está já a colaborar com várias organizações de doentes a nível nacional, como a DSAI na Alemanha e a PIA no Reino Unido. Esperamos estabelecer mais colaborações como estas e convidamos qualquer organização interessada a contactar-nos através do e-mail [registry@esid.org](mailto:registry@esid.org).

## Benjamin Gathmann, Equipa da Base de Dados Online da ESID

### Fig. 1 Progresso dos registos por países

O número total de doentes documentados em cada país é apresentado no mapa. As cores representam o número de doentes registados em relação à população do país, de acordo com a legenda das cores (n.º de doentes por 100.000 habitantes)

# A Rede da Base de Dados Online da ESID para as IDPs/3

Todos os doentes



■ homens □ mulheres

Crianças



■ homens □ mulheres

Adultos



■ homens □ mulheres

**Fig. 2 Distribuição por sexos**

Distribuição por sexos dos doentes registados na Base de Dados da ESID. Grupo "Crianças": doentes com 15 anos ou menos. Grupo "Adultos": doentes com 16 anos ou mais. Os gráficos mostram o número absoluto de doentes por sexo, seguido da quota relativa em %.

# Doenças raras: um desafio para a Europa

## Grupo de Trabalho sobre Doenças Raras

A 18 de Novembro de 2008 teve lugar no Ministério da Saúde, em Paris, sob o patrocínio da presidência francesa do Conselho Europeu, a Conferência Europeia sobre Estratégias e Acções Nacionais para as Doenças Raras na Europa.

A conferência, que contou com a presença de partes intervenientes no processo político, representantes da Comissão Europeia e do Parlamento Europeu, associações de doentes e especialistas, teve como objectivo:

- **fornecer uma visão geral da situação actual e do desenvolvimento de políticas e de planos de acção nacionais em matéria de doenças raras na Europa**
- **partilhar experiências sobre as melhores práticas e estratégias adoptadas na Europa**
- **identificar os principais factores de sucesso que podem ser partilhados**

Durante a reunião foram apresentados dois projectos importantes no que respeita às doenças raras na Europa:

### 1) Comunicação da Comissão Europeia sobre Doenças Raras

No dia 11 de Novembro de 2008, a Comissão Europeia adoptou uma Comunicação e uma proposta de Recomendação do Conselho sobre doenças raras que estabelece uma estratégia comunitária para apoiar os Estados-Membros no diagnóstico, tratamento e prestação de cuidados de saúde para os 36 milhões de cidadãos que padecem de doenças raras.

A Comunicação define uma estratégia de acção em três áreas-chave:

- **Melhorar a visibilidade e o reconhecimento das doenças raras**
- **Apoiar planos nacionais no âmbito das doenças raras nos Estados-Membros**
- **Reforçar a cooperação e a coordenação em matéria de doenças raras na Europa**

Com esta Comunicação e a proposta de Recomendação do Conselho que a acompanha, a Comissão Europeia pretende desenvolver uma estratégia abrangente para as doenças raras, que permita, por um lado, intensificar a cooperação e o apoio mútuo nesta área sensível por toda a Europa e, por outro lado, ajudar os Estados-Membros a adoptarem as suas próprias estratégias nacionais e regionais. Desta forma, as pessoas que sofrem de uma doença rara e as suas famílias podem beneficiar da integração europeia, sentindo um benefício tangível nas suas vidas diárias.

Ambos os documentos foram enviados ao Parlamento, para serem submetidos ao seu parecer, e ao Conselho da União Europeia, para adopção da Recomendação. A adopção da Recomendação está na agenda do Conselho de Ministros da Saúde, quer durante a presidência francesa (16 de Dezembro de 2008), quer durante a próxima presidência checa (9 de Junho de 2009) e, se necessário, estará presente no semestre seguinte, durante a presidência sueca.

A nível europeu, o Presidente Nicolas Sarkozy expressou o seu apoio à Comunicação da Comissão Europeia, o que indica que durante a actual presidência francesa os conteúdos deste importante documento assumiram um estatuto de prioridade.

# Doenças raras: um desafio para a Europa /2

## 2) EUROPLAN, Projecto Europeu de Desenvolvimento dos Planos Nacionais em matéria de Doenças Raras

O *EUROPLAN* é um projecto a três anos financiado pela Comissão Europeia. O projecto é coordenado pelo Centro Nacional das Doenças Raras (CNDR) do *Istituto Superiore di Sanita*, em Itália, e inclui 21 dos 27 Estados-Membros da UE e a Eurordis (a única organização de doentes envolvida). Isto assegurará uma representação alargada de diversos contextos e experiências, incluindo o ponto de vista dos doentes. O projecto nasceu da constatação de que, apesar de todos os esforços feitos até ao momento, existe ainda a necessidade de uma maior cooperação entre os países-membros para melhor definirem e identificarem uma abordagem/estratégia eficazes no que respeita às doenças raras.

A ideia de uma abordagem abrangente que lide com os vários desafios das doenças raras tem vindo a ser debatida há já muito tempo. Contudo, somente a França possui um plano de acção definido e financiado em matéria de doenças raras. Outros Estados-Membros possuem políticas nacionais em áreas limitadas (Itália, Suécia, Dinamarca, Reino Unido) ou estão a trabalhar no estabelecimento de políticas (Bulgária, Portugal, Espanha, Roménia, Luxemburgo). Outros Estados-Membros possuem uma política direccionada para a área da investigação (Alemanha, Holanda).

O objectivo do projecto é apoiar os Estados-Membros no desenvolvimento dos seus planos estratégicos nacionais para as doenças raras e unir os esforços nacionais numa estratégia comum ao nível europeu.

### Objectivos

O objectivo geral do *EUROPLAN* é contribuir para assegurar o acesso à prevenção, diagnóstico, tratamento e cuidados para os doentes com doenças raras, através da produção e disseminação de dados e através de recomendações para o desenvolvimento de planos nacionais para as doenças raras. As "Recomendações" apoiarão a harmonização e a integração das estratégias de saúde pública na área das doenças raras em toda a Europa, ajudando a reduzir as desigualdades nos serviços de saúde para os cidadãos da UE com doenças raras e para as suas famílias.

O projecto tem como objectivo fornecer informações sobre as várias iniciativas para desenvolver um plano estratégico para as doenças raras, a fim de criar uma cultura de planeamento estratégico para as mesmas. E, mais importante, tem como objectivo identificar e descrever as melhores práticas, no sentido de partilhar informações, modelos e dados sobre estratégias eficazes para lidar com as doenças raras. As recomendações, incluindo uma análise crítica das actuais actividades em áreas-chave de intervenção em matéria de doenças raras (quadro institucional, disponibilidade de cuidados de saúde, sistema de controlo, apoio às organizações de doentes), servirão como manual de orientação para apoiar os Estados-Membros no desenvolvimento de planos nacionais para as doenças raras. Neste contexto, as recomendações servirão como uma ferramenta de promoção a nível político.

### Resultados esperados

O projecto desenvolverá recomendações sobre como estabelecer um plano estratégico, garantindo um envolvimento alargado das partes interessadas (ministérios, autoridades regionais e locais, profissionais de saúde, investigadores e doentes) e uma vasta disseminação das recomendações em todos os Estados-Membros.

O envolvimento das partes interessadas é considerado essencial para atingir os dois principais resultados do projecto:

**1) chegar a um consenso sobre as estratégias para as doenças raras com base nas evidências actuais**

**2) promover o desenvolvimento do planeamento estratégico para as doenças raras com base nas melhores práticas.**

Graças à colaboração de todas as partes interessadas, o projecto ajudará a sensibilizar para as doenças raras e as recomendações serão também um importante instrumento de promoção a nível político.

## **Declaração da Comissão Europeia sobre as diferenças existentes entre produtos médicos derivados do plasma e o sangue total e componentes sanguíneos**

A Comissão Europeia afirmou:

*"Na preparação do próximo relatório sobre a promoção, por parte dos Estados-Membros, da dádiva de sangue voluntária e não remunerada, a Comissão dará a devida atenção aos diferentes procedimentos de colheita de componentes sanguíneos, ao considerar a interpretação e a implementação do princípio da dádiva de sangue voluntária e não remunerada no contexto europeu."*

Na Europa, a preocupação das pessoas que dependem dos produtos derivados do plasma (como a imunoglobulina) é o facto das dádivas não remuneradas serem insuficientes para fornecerem os produtos de tratamento necessários.

As imunoglobulinas produzidas a partir de dádivas não remuneradas têm apresentado excelentes resultados em matéria de segurança nos últimos 15 anos e uma vez que o fornecimento global dos produtos derivados do plasma é tão limitado, qualquer restrição ao acesso a estes produtos teria consequências graves imediatas para os doentes.

Na sequência de uma reunião entre os representantes dos utilizadores de produtos do plasma e a Comissária Vassiliou, em Maio de 2008, a Comissão concordou em envolver de forma proactiva nas suas deliberações a coligação de organizações que representam os utilizadores mais frequentes dos produtos derivados do plasma (incluindo as pessoas com imunodeficiências primárias).

*David Watters e Brian O'Mahony com a Comissária Vassiliou*

## O registo de IDPs no Reino Unido - Uma abordagem nacional da recolha de dados com vista à investigação internacional

No Reino Unido, tal como em muitos outros países, a necessidade de um Registo Nacional das IDPs tem-se tornado cada vez mais evidente ao longo dos anos. Doentes e profissionais de cuidados de saúde partilham um interesse neste registo, que será um instrumento essencial para a investigação de elevada qualidade e que, em última análise, contribuirá para a melhoria dos cuidados para os doentes. Um outro objectivo-chave da recolha de dados é o de sensibilizar o público e reforçar a posição das IDPs junto das principais partes interessadas, como a comunicação social e o governo.

A organização de doentes britânica PIA (Primary Immunodeficiency Association, [www.pia.org.uk](http://www.pia.org.uk)) e a rede UK PIN (UK Primary Immunodeficiency Network, [www.ukpin.org.uk](http://www.ukpin.org.uk)) uniram forças para estabelecer um Registo Nacional. Obviamente, foi necessária tecnologia de ponta e os centros do Reino Unido decidiram aproveitar a experiência e a credibilidade de um sistema estabelecido e comprovado, nomeadamente a Base de Dados Online da ESID para as Imunodeficiências Primárias. Este sistema tem sido utilizado com sucesso desde 2004 e fornece todas as funcionalidades necessárias. Recolhe dados clínicos, assim como dados laboratoriais e sobre a qualidade de vida, e permite observações a longo prazo através da documentação de acompanhamento. Pode encontrar uma descrição mais pormenorizada do Registo da ESID nesta edição do e-Update nas páginas 8 - 10.

Contudo, os centros do Reino Unido optaram por uma solução que aloja este registo num servidor dedicado no Reino Unido. A ESID apoia totalmente os centros de registo nacionais nesta decisão. Assim, o grupo director do registo da rede UKPIN deu início a todos os procedimentos necessários para em breve estabelecer um servidor com uma cópia da base de dados da ESID. Foi obtida a aprovação ética necessária e estamos em vias de finalizar as políticas de protecção de dados, juntamente com a University College London, onde o servidor ficará alojado.

### Estado actual

Actualmente, oito centros do Reino Unido já contribuíram com os dados dos seus doentes. Já foram introduzidos os dados de 943 doentes com IDPs na plataforma da ESID (até 12 de Dezembro de 2008).

Assim que o servidor estiver estabelecido, espera-se que mais centros membros da UKPIN se unam à iniciativa. A PIA apoia o projecto não só fornecendo o hardware necessário do servidor, mas sobretudo financiando uma pessoa para visitar os centros de documentação e ajudá-los na introdução dos dados. Isto tem-se revelado crucial noutros países uma vez que, obviamente, significa trabalho adicional para os centros e muitas vezes a falta de tempo e de pessoal são obstáculos a estas tarefas. Alguns centros têm a sorte de ter pessoas dedicadas que asseguram que os dados são regularmente actualizados, enquanto outros contam com ajuda adicional.

Deverá ser adicionado um número total de 36 fundações-membros da UKPIN  
Actualmente, 8 centros introduziram 940 doentes

Outra vantagem da utilização do sistema da ESID é que, apesar do Registo Nacional do Reino Unido ser um sistema independente que pode ser adaptado e corrigido de acordo com as necessidades do país, este pode ainda assim comunicar com a versão internacional e permite desta forma a troca de informações e a investigação a uma escala muito mais alargada. O doente pode optar por disponibilizar os seus dados para investigações somente no Reino Unido ou disponibilizá-los para potenciais projectos de investigação internacionais, exportando os dados uma vez por ano para a plataforma internacional da ESID. Para mais informações pode contactar Viviane Knerr, coordenadora da base de dados no Royal Free Hospital, University College London: [v.knerr@medsch.ucl.ac.uk](mailto:v.knerr@medsch.ucl.ac.uk).

***FELIZ NATAL E BOM ANO NOVO***