

# ***Boletín electrónico***

***Diciembre de 2008***

IPOPI es una organización benéfica registrada en el Reino Unido (número de registro 1058005)

Organización internacional dedicada a mejorar la calidad de vida de los pacientes con inmunodeficiencias primarias

En este número:

Mensaje de felicitación de la presidenta

S'-HERTOGENBOSCH

Informe de los jóvenes en Den Bosch

Base de datos de ESID

Enfermedades raras: un reto para Europa

Declaración de la Comisión de la UE sobre los derivados del plasma

Registro de casos de IDP del Reino Unido

## Mensaje de felicitación de la presidenta

Con independencia del país en el que resida y de sus creencias, se acerca una época especial del año para todas las personas, sean aconfesionales o de cualquier religión.

Un acontecimiento muy especial para mí es poder disfrutar de mis primeras fiestas como presidenta y por ello deseo expresar mi agradecimiento a mis compañeros del Consejo y a todos los que me votaron en las elecciones de la asamblea anual. Con toda modestia, estoy enormemente agradecida por la confianza depositada en mí y así deseo expresarlo en esta época del año además de invitar a la reflexión sobre el año que está a punto de terminar y las oportunidades para el próximo año.

Vivimos una extraordinaria época de cambios y desafíos, y espero poder compartir mi alegría por los nuevos logros en el diagnóstico y el tratamiento de las inmunodeficiencias primarias. Asimismo, espero que compartamos los retos de, por un lado, aumentar la concienciación y establecer un imperativo político para mejorar la calidad de vida de quienes padecen inmunodeficiencia primaria, tanto para los pacientes con un diagnóstico como para los que sean diagnosticados el próximo año, y, por otro, garantizar un suministro adecuado, asequible y seguro de inmunoglobulinas para todos.

Por último, deseo darle las gracias en especial a David por toda la ayuda y el apoyo que nos ha prestado durante todo el año.

Mi marido, Greg, se une a mí para comunicar nuestra más sincera felicitación en esta época.

Jose Drabwell  
Presidenta de IPOPI

## 's-Hertogenbosch

Afirmar que la reunión de Den Bosch fue un éxito quizá sea insuficiente. Hemos registrado un número excepcional de delegados, hemos elegido un nuevo Consejo y a una nueva presidenta, que además es nuestra primera "paciente", y no una asociada o un padre o una madre, hemos sabido que unos diez países están dispuestos a unirse a IPOPI en Estambul en el año 2010, hemos disfrutado de una excelente serie de conferencias, entre las que cabe destacar las de la profesora Helen Chapel y el Dr. Jordan Orange y, dejando a un lado el caso de quienes reservaron su plaza de hotel tarde, no ha habido ninguna queja.

Por primera vez, IPOPI ha contado con una exposición oficial y esto, junto con toda nuestra documentación, ha sido de gran interés. De hecho, desde la celebración del congreso, hemos repartido más de 100 paquetes de folletos de IPOPI por todo el mundo. La buena noticia es que disponemos de existencias suficientes y podemos enviar folletos GRATIS a cualquiera que los solicite. Si desea recibir folletos, no tiene más que solicitarlos.

Si visita [www.ipopi.org](http://www.ipopi.org), podrá obtener acceso a todas las presentaciones de Den Bosch, disponibles para que las use como desee, con la correspondiente mención, por supuesto. Nuestro siguiente congreso bianual se celebrará en Estambul en el año 2010. Iremos publicando los anuncios oportunos a partir de ahora y hasta esta fecha.

No obstante, por lo que respecta a las reservas de hotel y a las inscripciones, se recomienda no dejarlo para el último momento. En caso contrario, como ocurrió en Den Bosch, el lugar de celebración del congreso podría quedar a una distancia considerable de su hotel. Ha llegado el momento de empezar a pensar en la elección de los delegados y buscar financiación para que puedan asistir. Aunque IPOPI puede disponer de fondos, se reservan para quienes sean capaces de demostrar que han intentado recaudar fondos sin conseguirlo; es decir, no se recomienda contar con la financiación de IPOPI, sobre todo si se ha disfrutado de ella con anterioridad.

## 's-Hertogenbosch/2

Es posible que las impresiones de quienes asistieron al congreso de Den Bosch se resuman perfectamente en el discurso de clausura de Jose Drabwell, nuestra presidenta, cuando afirmó lo siguiente:

*"Como la nueva presidenta de IPOPI y, probablemente la primera persona con inmunodeficiencia que preside la asociación, me gustaría expresar mi enorme agradecimiento a la Dra. Ester de Vries por facilitar la colaboración entre los miembros de las asociaciones ESID, INGID e IPOPI de forma tan eficaz; gracias a esto, nos hemos convertido en una auténtica comunidad de fieles \* en los últimos días. Hemos recopilado información, aumentado nuestros conocimientos, iniciado la colaboración y hecho amistades, y ahora ha llegado el momento de desearles a todos un buen viaje de regreso tras este extraordinario congreso y de pedirles por favor que continúen este excelente trabajo en el ámbito de las inmunodeficiencias primarias."*

\*Muchos de los eventos sociales relacionados con el congreso tuvieron lugar en iglesias o antiguas iglesias del centro de Den Bosch.

# 's-Hertogenbosch/3

## **Bianca Pizzera, vicepresidenta de IPOPI**

El Consejo de IPOPI se complace en informar que Bianca Pizzera ha aceptado el nombramiento como vicepresidenta honoraria de IPOPI. De este modo, se une a Bob LeBien, presidente vitalicio, y a la profesora Helen Chapel, que también han compartido este honor por su compromiso singular con el trabajo de IPOPI. Durante cuatro años, desde 2004 a 2008, Bianca ha colaborado con IPOPI de forma destacable y, por ello, el Consejo tiene el honor de distinguirla de esta forma especial.

## **Premio Luciano Vassalli**

En el congreso de Den Bosch, Thomas Andersen, de Noruega, recibió el primer premio Luciano Vassalli de manos de los padres de Luciano, Sandra y Sergio.

Este premio es un reconocimiento a la notable labor de Luciano en su país, Suiza, por informar al público acerca de las inmunodeficiencias primarias y por ser una fuente de inspiración para todos. Thomas recibió el premio por la excelente forma en que se ha enfrentado a la inmunodeficiencia primaria y por su modo de informar a los demás acerca de este trastorno y de cómo vivir con él.

Thomas nació el 9 de abril de 1983 y se le diagnosticó inmunodeficiencia combinada grave. Con tan sólo 25 años, se ha sometido a tres trasplantes de médula ósea, un trasplante de hígado en 2005 y una intervención de cardiocirugía mayor en diciembre de 2007.

Thomas nació con inmunodeficiencia combinada grave y, pese a su corta edad, se ha enfrentado a muchos momentos críticos a causa de su enfermedad. Nunca se rinde, siempre es positivo y tiene una gran voluntad. "Tengo nueve vidas", suele decir.

Thomas siempre ha tenido una actitud positiva y se concentra en las posibilidades en lugar de en los problemas.

Considera que es importante enseñar a otros jóvenes cómo enfrentarse a la enfermedad.

Es un ejemplo que motiva e inspira a otros jóvenes con inmunodeficiencia primaria.

continuación...

## 's-Hertogenbosch/4

Thomas ha dado charlas e informado a profesionales sanitarios y pacientes en reuniones sobre la inmunodeficiencia primaria y el tratamiento subcutáneo. Además, Thomas ha contado su historia como paciente con inmunodeficiencia primaria. Piensa que el tratamiento subcutáneo es muy positivo, y ha motivado y supervisado actividades de profesionales sanitarios y de pacientes jóvenes, a quienes ha informado sobre este tratamiento y su aplicación en la vida diaria.

Thomas recibió este premio entre los aplausos y las manifestaciones de ánimo de los asistentes a la ceremonia de inauguración del congreso de IPOPI en Den Bosch. Además de recibir una placa para el premio, Thomas disfrutó del apoyo de Sandra y Sergio.

*Estamos a la espera de las nominaciones para el premio de 2010 en Estambul.*

### **GRACIAS**

*El Consejo de IPOPI desea expresar su más profundo agradecimiento a Stichting voor Afweerstoornissen, la asociación de pacientes de los Países Bajos, y en especial a la familia Waas y a Ineke Waas por toda su ayuda y por ocuparse de la exposición de IPOPI durante todo el congreso de Den Bosch. Sin su ayuda, nuestra exposición no habría tenido el resultado esperado y, gracias a ellos, se convirtió en el centro de todas las actividades de IPOPI.*

## Informe de los jóvenes en Den Bosch

En este informe se describe lo que hicieron los jóvenes durante el congreso de IPOPI de 2008 en Den Bosch (Países Bajos). Esperamos que este informe sirva de inspiración a otros jóvenes para que se animen a asistir al próximo congreso de 2010 en Estambul.

Las actividades comenzaron el jueves con la inauguración del congreso de IPOPI. Durante la ceremonia de inauguración, uno de los jóvenes, Thomas Andersen (Noruega), recibió un premio por su trabajo y por ser una fuente de motivación para quienes padecen inmunodeficiencia primaria. Tras esta sesión inaugural, nos dirigimos a la sala para presentarnos. Dado que todos los jóvenes que participaron en el congreso se conocían entre sí, empezamos a hablar acerca del futuro de los jóvenes en IPOPI. Tomamos una serie de decisiones, las cuales incluimos en la presentación del domingo.

Después de un rato, unos cuantos jóvenes fuimos a Den Bosch a tomar algo. Al volver, participamos en la inauguración oficial del congreso. Tras la inauguración, se celebró una recepción de bienvenida en la que tomamos un refrigerio. Después, fuimos a la ciudad con los jóvenes a comer. Lamentablemente, debido a que la mayoría de las cocinas de los restaurantes estaban cerradas, acabamos en un Mc Donald's y finalmente nos fuimos a nuestros hoteles a dormir.

El viernes, 17 de octubre, fuimos a la planta de fraccionamiento de Sanquin en Amsterdam. Sanquin es un fabricante holandés de inmunoglobulinas. Después de tomar una taza de té o café, tuvo lugar una presentación de bienvenida y, posteriormente, hicimos un recorrido por la planta. Comenzamos por el centro de donantes de sangre, donde nos explicaron el funcionamiento de los sistemas. A continuación, nos dirigimos a la planta de fraccionamiento, donde producen inmunoglobulina para su administración por vía intravenosa o subcutánea. Además, vimos los depósitos donde se almacenan todos los productos fabricados por Sanquin. Después de este recorrido, fuimos a comer y asistimos a una presentación sobre el tratamiento domiciliario y a otra sobre el desarrollo de algunos productos de Sanquin.

Cuando finalizó el programa, volvimos a Den Bosch para participar en la cena de Baxter. Desafortunadamente, nos encontramos un atasco por el camino y tardamos más de lo previsto en llegar a Den Bosch.

Asistimos a la cena de Baxter y, a continuación, volvimos a la ciudad a tomar algo en un café. Después, volvimos todos a dormir a nuestros hoteles.

El sábado fuimos al parque temático 'de Efteling'. Se trata de un parque con numerosas atracciones. Puesto que era fin de semana y hacía buen tiempo, el parque estaba muy concurrido y sólo vimos las atracciones más interesantes antes de regresar a Den Bosch para asistir a la cena de gala. Después de la cena, estábamos todos tan cansados que regresamos a nuestros hoteles. *(¿Es posible que Ed o alguno de vosotros saliera esa noche? ¡Circulan algunos rumores sobre esta posibilidad!)*

El domingo era el último día, preparamos nuestra presentación y se la entregamos a los "adultos" del congreso de IPOPI. Las jornadas terminaron cuando nos despedimos y emprendimos el viaje de vuelta a casa.

Esperamos volver a vernos en 2009 y, nos veremos sin duda en Estambul en 2010, con la esperanza de que asistan más jóvenes en representación de sus países.

**Guus Waas**  
**Países Bajos**



# Base de datos en línea sobre inmunodeficiencias primarias de ESID

## Plataforma internacional para la investigación e información epidemiológica de inmunodeficiencias primarias

Desde 2004, ESID (Asociación Europea para Inmunodeficiencias, *European Society for Immunodeficiencies*, [www.esid.org](http://www.esid.org)) administra una base de datos en línea de información acerca de las inmunodeficiencias primarias. La base de datos de ESID es un registro seguro de pacientes en Internet que incluye datos clínicos y de laboratorio de personas con inmunodeficiencia primaria. Proporciona en este momento una fuente de datos común para 214 organizaciones de inmunodeficiencia primaria, y se actualiza regularmente según los avances de las investigaciones. Este conjunto de datos incluye información sobre diagnósticos, tratamientos, antecedentes médicos, datos de laboratorio e indicadores de resultados sanitarios.

Con esta base de datos, ESID intenta responder a preguntas importantes acerca de la epidemiología de las inmunodeficiencias primarias: ¿cuál es la incidencia y la prevalencia de las **inmunodeficiencias primarias** en los distintos países y en toda Europa? ¿Cuál es la tasa de mortalidad y cómo está cambiando debido a los avances en el diagnóstico y el tratamiento? ¿Cuáles son las estrategias de tratamiento más frecuentes? ¿Cuál es la incidencia de diagnósticos tardíos en los distintos países y para los distintos tipos de inmunodeficiencia primaria? Otros sistemas de registro de Europa han centrado su atención en estas preguntas antes, en su mayoría en el ámbito nacional, como es el caso de España (REDIP, <http://web.hsd.es/redip/>) e Italia (IPINET, [ww.aieop.org](http://ww.aieop.org)). La base de datos en línea de ESID proporciona una plataforma para aunar estos esfuerzos y recopilar información epidemiológica fiable para todos los países europeos.

No obstante, la base de datos de ESID no es simplemente un estudio especializado y restringido a la epidemiología. Es además una plataforma de investigación con documentación a largo plazo. Con esta base de datos, los investigadores tienen la posibilidad de identificar cohortes de pacientes para llevar a cabo revisiones genéticas y ensayos multicéntricos. Los conjuntos de datos se pueden ampliar de forma flexible para la realización de estudios que utilicen la base de datos como una plataforma para los formularios de informe.

### Estado actual

Desde su puesta en marcha en agosto de 2004, se ha documentado un total de 7.499 pacientes de 54 centros y registros nacionales en la base de datos de ESID. El progreso de la documentación actual se muestra en la figura 1.

Aunque esta cifra está lejos de representar el panorama completo de las inmunodeficiencias primarias en Europa, los resultados actuales ofrecen información epidemiológica significativa sobre estas enfermedades, sobre todo en los países con un alto índice de documentación.

Por ejemplo, después de leer el artículo sobre la reunión de países nórdicos en Suecia (*Joint Nordic meeting in Sweden*) (boletín electrónico de septiembre de 2008, página 10), hemos analizado recientemente la distribución por sexo de los pacientes con inmunodeficiencia primaria en niños y adultos. Aunque en este artículo se afirma que el 70% de los pacientes adultos con inmunodeficiencia primaria son mujeres, los resultados de la base de datos de ESID no sustentan esta hipótesis:

# Base de datos en línea sobre inmunodeficiencias primarias de ESID /2

Hemos registrado el sexo de todos los pacientes que no han fallecido y de los que se ha podido realizar un seguimiento. El número total de pacientes fue de 6.771. En la figura 2 se muestra la distribución por sexo del total, así como de los grupos de pacientes menores de 16 años ("niños") y de 16 años o más ("adultos"). Aunque la proporción de mujeres es de hecho superior en el grupo de los adultos, los hombres siguen siendo mayoría con un 56,4%.

Por lo que respecta a la investigación, la base de datos de ESID ya se ha usado en estudios de pacientes con trombocitopenia ligada al cromosoma X y de pacientes con carcinoma neuroendocrino y niveles bajos de CD40L. Hay una serie de ensayos clínicos multicéntricos en curso sobre la inmunodeficiencia variable común y la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X.

## Concienciación

Consideramos que la base de datos de ESID es esencial para aumentar el nivel de concienciación sobre la inmunodeficiencia primaria. Aunque la información sobre la prevalencia de la inmunodeficiencia primaria se suele basar en estimaciones, se espera que próximamente la base de datos de ESID contenga una cantidad suficiente de pacientes documentados para poder proporcionar datos epidemiológicos fiables, tanto al público como a las autoridades sanitarias, que demuestren que la inmunodeficiencia primaria quizá no es una enfermedad tan poco frecuente como se cree.

El equipo de la base de datos de ESID está colaborando con varias organizaciones de pacientes en el ámbito nacional, como DSAI en Alemania y PIA en el Reino Unido. Esperamos aumentar el número de colaboraciones, e invitamos a todas las organizaciones interesadas a ponerse en contacto con nosotros en [registry@esid.org](mailto:registry@esid.org).

## Benjamin Gathmann, Equipo de la base de datos en línea de ESID

### Figura 1 Progreso del registro por países

El número total de pacientes documentados de cada país se muestra en el mapa. Los colores representan el número de pacientes registrados en relación con la población de cada país según el código de colores (número de pacientes por 100.000 habitantes).

# Base de datos en línea sobre inmunodeficiencias primarias de ESID /3

Todos los pacientes



■ Hombres □ Mujeres

Niños



■ Hombres □ Mujeres

Adultos

■ Hombres □ Mujeres



**Figura 2 Distribución por sexo**

En la base de datos de ESID se incluye una distribución de pacientes por sexo. Grupo "Niños": pacientes de 15 años como máximo. Grupo "Adultos": pacientes de 16 años como mínimo. En los gráficos se muestra el número absoluto de pacientes por sexo, seguido de su proporción relativa como un porcentaje.



semestre al inicio de la presidencia sueca.

En el ámbito europeo, el presidente Nicolas Sarkozy ha expresado su apoyo a esta comunicación de la Comisión Europea, lo cual indica que, durante la actual presidencia francesa, se ha dado prioridad al contenido de este documento fundamental.

## Enfermedades raras: un reto para Europa /2

### **2) EUROPLAN, proyecto europeo para el desarrollo de planes nacionales para enfermedades raras**

*EUROPLAN* es un proyecto de tres años de duración creado por la Comisión Europea. La coordinación de este proyecto está a cargo del Centro Nacional de Enfermedades Raras (CNRD) del Istituto Superiore di Sanità de Italia y en él participan 21 de los 27 Estados miembros de la UE y Eurordis (la única organización de pacientes involucrada). De este modo se garantiza una amplia representación de los distintos contextos y experiencias, incluido el punto de vista de los pacientes. Este proyecto tiene su origen en el hecho de que, a pesar de todos los esfuerzos realizados hasta ahora, sigue siendo sumamente necesario fomentar la cooperación entre los Estados miembros para mejorar la definición y la identificación de un planteamiento o de una estrategia eficaces.

La idea de abordar con un enfoque exhaustivo los distintos retos que suponen las enfermedades raras se ha estudiado durante mucho tiempo. Sin embargo, sólo Francia dispone de un plan de acción definitivo y financiado para las enfermedades raras. Algunos Estados miembros han establecido políticas nacionales en áreas limitadas (Italia, Suecia, Dinamarca y Reino Unido) o están trabajando en la adopción de políticas al respecto (Bulgaria, Portugal, España, Rumanía y Luxemburgo). Otros Estados miembros han adoptado políticas concretas en el área de investigación (Alemania y los Países Bajos).

El propósito del proyecto es ayudar a los Estados miembros a desarrollar sus propios planes estratégicos para las enfermedades raras y aunar estos esfuerzos de ámbito nacional en una estrategia común para Europa.

### **Objetivos**

El objetivo general de *EUROPLAN* es contribuir a garantizar que las personas con enfermedades raras dispongan de acceso a medidas de prevención, diagnóstico, tratamiento y asistencia mediante la recopilación y difusión de datos y recomendaciones para el desarrollo de planes nacionales para las enfermedades raras. Estas recomendaciones fomentan la armonización y la integración de estrategias sanitarias públicas en el ámbito de las enfermedades raras en toda Europa, contribuyendo así a reducir las desigualdades en los servicios sanitarios para los ciudadanos europeos con enfermedades raras y sus familias.

El proyecto se propone proporcionar información sobre las distintas iniciativas que existen para desarrollar un plan estratégico contra las enfermedades raras a fin de fomentar una cultura de planificación estratégica para tratar estas dolencias. Y, lo que es más importante, este proyecto está destinado a identificar y describir los procedimientos recomendados para compartir información, modelos y datos sobre las estrategias eficaces en el tratamiento de las enfermedades raras. Las recomendaciones, incluido el análisis crítico de las actividades actuales en áreas de intervención clave para las enfermedades raras (marco institucional, disponibilidad de la asistencia sanitaria, sistemas de seguimiento y apoyo a las organizaciones de pacientes), constituirán una guía para ayudar a los Estados miembros a desarrollar planes nacionales para las enfermedades raras. En este contexto, las recomendaciones serán una herramienta de apoyo en el ámbito nacional.

### **Resultados previstos**

En este proyecto se desarrollarán recomendaciones para el establecimiento de un plan estratégico

que garantice un compromiso claro de las partes interesadas (ministerios, autoridades locales y regionales, profesionales sanitarios, investigadores y pacientes) y una amplia difusión de estas recomendaciones en todos los Estados miembros de la UE.

La participación de las partes interesadas se considera esencial para alcanzar los dos objetivos principales de este proyecto:

- 1) Lograr el consenso para el establecimiento de estrategias para las enfermedades raras basadas en los datos actuales.**
- 2) Fomentar el desarrollo de planes estratégicos para las enfermedades raras de acuerdo con los procedimientos recomendados.**

Gracias a la colaboración de las partes interesadas, el proyecto aumentará el nivel de concienciación sobre las enfermedades raras, y las recomendaciones se convertirán en un instrumento de apoyo fundamental en el ámbito político.

## **Declaración de la Comisión Europea sobre la diferencia entre productos medicinales derivados del plasma, sangre completa y componentes sanguíneos**

La Comisión Europea ha expuesto lo siguiente:

*"Durante la preparación del segundo informe sobre la promoción por parte de los Estados miembros de donaciones voluntarias no remuneradas, la Comisión tendrá en cuenta los distintos procedimientos de obtención de hemoderivados de acuerdo con la interpretación e implementación del principio para donaciones de sangre voluntarias no remuneradas en el contexto europeo."*

Lo que preocupa a los pacientes que usan derivados del plasma en Europa, como es el caso de la inmunoglobulina, es que las donaciones no remuneradas no son suficientes para suministrar los productos de tratamiento necesarios.

Las inmunoglobulinas preparadas a partir de donaciones remuneradas han demostrado tener un excelente historial de seguridad durante los últimos 15 años y, debido al riguroso control del suministro global de los derivados del plasma, cualquier restricción aplicada al acceso a estos derivados tendría consecuencias inmediatas graves para los pacientes.

Tras una reunión entre los representantes de los usuarios de plasma con la comisaria Vassiliou en mayo de 2008, la Comisión aceptó participar activamente en la creación de una coalición de organizaciones para representar a los usuarios habituales de derivados del plasma en las deliberaciones (incluidos los pacientes con inmunodeficiencias primarias).

## Registro de casos de inmunodeficiencia primaria en el Reino Unido

### Iniciativa nacional de recopilación de datos para la investigación internacional

En el Reino Unido, al igual que en otros países, es cada vez más evidente la necesidad de contar con un registro nacional de casos de inmunodeficiencia primaria. Los pacientes y los profesionales sanitarios comparten el interés por este tipo de registros, que son un instrumento básico para una investigación de alta calidad y, en última instancia, para contribuir a la mejora de la asistencia sanitaria. Otro objetivo clave de la recopilación de datos es aumentar el nivel de concienciación y la relevancia de las inmunodeficiencias primarias ante agentes clave, como los medios de comunicación y el gobierno.

La organización de pacientes británicos PIA (*Primary Immunodeficiency Association*, [www.pia.org.uk](http://www.pia.org.uk)) y la Red para Inmunodeficiencias Primarias del Reino Unido (*UK Primary Immunodeficiency Network*, [www.ukpin.org.uk](http://www.ukpin.org.uk)) han aunado fuerzas para establecer un registro nacional. Obviamente, dado que es necesario disponer de la más moderna tecnología, los centros del Reino Unido decidieron aprovechar la experiencia y fiabilidad de un sistema de eficacia demostrada, como es la base de datos en línea sobre inmunodeficiencias primarias de ESID. Este sistema se puso en marcha en el año 2004 y proporciona todas las funciones necesarias. Recopila datos clínicos, de laboratorio y sobre la calidad de vida, además de permitir realizar observaciones a largo plazo a través de la documentación de seguimiento. Se puede consultar una descripción detallada del registro de ESID en las páginas de 8 a 10 de este boletín electrónico.

No obstante, los centros del Reino Unido han optado por una solución que incluye este registro en un servidor dedicado en suelo británico. ESID ha apoyado plenamente la decisión de crear registros nacionales. Por consiguiente, el grupo que dirige el registro de UKPIN ha iniciado todos los procesos necesarios para configurar en un futuro próximo un servidor con una copia de la base de datos de ESID. Se ha obtenido la aprobación ética necesaria y nos encontramos en el proceso de finalización de las políticas de protección de datos en colaboración con el University College London, donde estará ubicado el servidor.

#### Estado actual

En la actualidad, ocho centros del Reino Unido están contribuyendo con los datos de sus pacientes. Ya se han incluido los datos de 943 pacientes con inmunodeficiencia primaria en la plataforma de ESID (desde el 12 de diciembre de 2008).

Una vez instalado el servidor, se prevé que se unan muchos más centros asociados a UKPIN. La asociación de pacientes británicos PIA apoya este proyecto con la aportación del hardware del servidor necesario y, principalmente, del sueldo de un empleado encargado de visitar los centros para ayudar en la introducción de datos. En otros países, se ha demostrado que esto es fundamental debido a que esta tarea conlleva una cantidad considerable de trabajo adicional en los centros, donde a menudo la falta de tiempo y de personal ha sido un obstáculo. Algunos centros tienen la suerte de contar con personal que se dedica exclusivamente a garantizar la actualización regular de los datos, pero otros países necesitan ayuda adicional.

Participación de un número total de 36 miembros asociados a UKPIN.  
En la actualidad, 8 centros han incluido los datos de 940 pacientes.

Otra ventaja que supone el uso del sistema de ESID es que, aunque el registro nacional del Reino Unido es un sistema independiente y se puede adaptar y modificar según las necesidades de este país, sigue siendo posible establecer la comunicación con la versión internacional, lo que permite conectarse en red e investigar a una escala mucho más amplia. Los pacientes pueden decidir si desean proporcionar sus datos para la investigación sólo en el Reino Unido o si permiten que su

información se exporte una vez al año a la plataforma internacional de ESID para utilizarse en posibles proyectos de investigación internacionales. Si desea obtener más información, no dude en ponerse en contacto con Viviane Knerr, coordinadora de la base de datos en el Royal Free Hospital (University College London): [v.knerr@medsch.ucl.ac.uk](mailto:v.knerr@medsch.ucl.ac.uk).

**FELIZ NAVIDAD Y PRÓSPERO AÑO  
NUEVO**