

Οι Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες (ΠΑΑ) αποτελούν ένα συνεχώς εξελισσόμενο πεδίο της Ιατρικής και ιδιαίτερο αντικείμενο μελέτης της Ανοσολογίας. Σήμερα οι ΠΑΑ ξεπερνούν τις 500 διακριτές διαταραχές, ενώ ο κατάλογος του Φεβρουαρίου 2017 περιλαμβάνει 354 έμφυτα/εγγενή λάθη της ανοσίας / «*Inborn Errors of Immunity*» (Picard et al, Jan 2018, Bousfiha et al, Jan 2018).

Η καταγραφή των ασθενών με ΠΑΑ σε Εθνικό, Ευρωπαϊκό και Διεθνές επίπεδο είναι σημαντική για τις δημογραφικές μελέτες, συμβάλλει στην κατανόηση των ανοσοπαθολογικών μηχανισμών και των εκδηλώσεων των νοσημάτων, συντελεί δε στις ανοσολογικές, γενετικές κι ευρύτερες μελέτες με αποτέλεσμα ακριβή διάγνωση και ανάπτυξη νέων, ειδικότερων και αποτελεσματικότερων θεραπειών.

Ήδη από τη δεκαετία του 1990, η Ευρωπαϊκή Εταιρεία Ανοσοανεπαρκειών (*European Society for Immunodeficiencies / ESID*) ξεκίνησε την ανάπτυξη συστήματος καταγραφής των ασθενών με ΠΑΑ. Η Ελλάδα ήταν από τις πρώτες χώρες που ενεργώς συμμετείχε με τα Τμήματα Ανοσολογίας & Ιστοσυμβατότητας, Παιδιατρικές Κλινικές και την υποστήριξη της Ελληνικής Εταιρείας Ανοσολογίας, υπό την αιγίδα της οποίας έγινε προσπάθεια ανάπτυξης Εθνικού δικτύου καταγραφής των ΠΑΑ, που όμως δεν έφτασε στο επιθυμητό επίπεδο.

Το 2010 με πρωτοβουλία του Τμήματος Ανοσολογίας & Ιστοσυμβατότητας, Νοσοκομείο Παίδων "Η Αγία Σοφία", Κέντρο Αναφοράς για Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες-Παιδιατρική Ανοσολογία ξεκίνησε συστηματικότερη προσπάθεια καταγραφής των ΠΑΑ σε συνεργασία με την *ESID* και με πρόγραμμα υποστηριζόμενο από την 1η Υγειονομική Περιφέρεια Αττικής.

Αρχές του 2015, στα πλαίσια της συνεργασίας μας με την *ESID* και με ευθύνη της Μαρίας Κανάριου, επιλέχθηκε η καταγραφή να γίνεται στην Ελληνική γλώσσα απ' ευθείας στην ιστοσελίδα της *ESID* και να υπάρχει δυνατότητα γνώσης των δεδομένων της χώρας μας εν συνόλω,

Από τις αρχές δε του 2015, έχοντας την εμπειρία άλλων ευρωπαϊκών χωρών και για ακόμη πιο αυστηρή τήρηση των προσωπικών δεδομένων, σε συνεργασία με την *ESID* επιλέχθηκε η καταχώρηση των δεδομένων να μπορεί να γίνεται απ' όλα τα Τμήματα που παρακολουθούν ασθενείς με ΠΑΑ ή τους θεράποντες Ιατρούς απ' ευθείας στην ιστοσελίδα της *ESID* με επιλογή και της Ελληνικής γλώσσας. Μέσω της Ελληνικής Εταιρείας Ανοσολογίας απευθυνθήκαμε στα Τμήματα που ήδη κατέγραφαν στην *ESID* και εστάλη πρόσκληση προς τις Επιστημονικές Εταιρείες που μέλη τους έχουν ασθενείς με Πρωτοπαθή Ανοσοανεπάρκεια.

Στόχος είναι η γνώση των δεδομένων της χώρας μας όσο αφορά στον αριθμό και την κατάσταση των ασθενών με ΠΑΑ εν συνόλω, βεβαίως πάντοτε με τη σύμφωνη γνώμη του υπεύθυνου Κέντρου / θεράποντος ιατρού. Έτσι αξιοποιώντας τις δυνατότητες του λογισμικού προγράμματος της *ESID* έχει επιτευχθεί η καταγραφή στην ιστοσελίδα <https://cci-esid-reg.uniklinik-freiburg.de/EERS/login/auth>* και στην Ελληνική γλώσσα (με μεταφρασμένο το πρώτο επίπεδο της καταγραφής). Σημειώνεται ότι τα δεδομένα είναι υπό την ευθύνη της *ESID* και του Πανεπιστημίου του Freiburg, Γερμανία, όπου και φυλάσσονται, η δε Ελληνική καταγραφή είναι εν γνώσει της Αρχής Προστασίας Δεδομένων Προσωπικού Χαρακτήρα.

Όσο αφορά στους Έλληνες ασθενείς, πέραν όσων έχουν αναφερθεί, απώτερος σκοπός της καταγραφής είναι να γνωρίζουμε τα απαιτούμενα για την έγκαιρη και ακριβή διάγνωση, συστηματική παρακολούθηση, κατάλληλη νοσηλεία, θεραπεία ώστε να επιτευχθεί η σωστή αντιμετώπιση και το ζητούμενο επίπεδο ποιότητας ζωής τους. Είναι δεδομένο ότι τα όποια αποτελέσματα - συμπεράσματα προκύψουν θα είναι σε στενή συνεργασία με τα Κέντρα που καταγράφουν και τους θεράποντες ιατρούς.

Προσβλέπουμε στη στήριξη και συμμετοχή όλων των Τμημάτων, Κέντρων, Μονάδων και Ιατρών που διαγιγνώσκουν, παρακολουθούν ή/και θεραπεύουν ασθενείς με Πρωτοπαθή Ανοσοανεπάρκεια.

Με τιμή,

Μαρία Γ. Κανάριου
Συντονίστρια Διευθύντρια ΕΣΥ, Συντονίστρια Διευθύντρια ΕΣΥ
Τμήμα Ανοσολογίας - Ιστοσυμβατότητας
Ειδικό Κέντρο για Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες
Κέντρο Αναφοράς για Πρωτοπαθείς Ανοσοανεπάρκειες - Παιδιατρική Ανοσολογία
Νοσοκομείο Παίδων "Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ"

Εκπρόσωπος της Ελλάδος στην *ESID* για την Καταγραφή των Πρωτοπαθών Ανοσοανεπαρκειών

*Σημείωση:

Όσοι συνάδελφοι είναι μέλη της *ESID*, εννοείται ότι καταγράφουν με τον ήδη υπάρχοντα κωδικό τους κι αν θέλουν επιλέγουν την ελληνική γλώσσα.

Για λόγους ασφάλειας, για όσους δεν είναι μέλη της *ESID* χρειάζεται κάποια διαδικασία για την απόκτηση κωδικού πρόσβασης. Για λεπτομέρειες συνηθίζεται επικοινωνία μέσω email (m.kanariou@gmail.com).