



Original

Registros de enfermedades respiratorias en España: fundamentos y organización

Beatriz Lara^{a,*}, Pilar Morales^b, Ignacio Blanco^c, Montserrat Vendrell^d, Javier de Gracia Roldán^e, Manel Monreal^f, Ramón Orriols^{e,g}, Isabel Isidro^h, Khalil Abú-Shamsⁱ, Pilar Escribano^j, Victoria Villena^k, Teresa Rodrigo^l, Rafael Vidal Plà^e, Mariano García-Yuste^m y Marc Miravittlesⁿ

^a Servicio de Neumología, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Institut de Recerca Biomèdica de Lleida, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, España

^b Unidad de Trasplante Pulmonar, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^c Sección de Neumología, Hospital Valle del Nalón, Langreo, Asturias, España

^d Servicio de Neumología, Hospital Josep Trueta, Girona, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, España

^e Servicio de Neumología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^f Servicio de Medicina Interna, Hospital Germans Trias i Pujol, Barcelona, España

^g Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, España

^h Neumología Ocupacional, Instituto Nacional de Silicosis, Oviedo, España

ⁱ Servicio de Neumología, Hospital Virgen del Camino, Pamplona, España

^j Unidad de Insuficiencia Cardíaca y Trasplante, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^k Servicio de Neumología, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^l Agencia de Salud Pública, Barcelona, España

^m Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España

ⁿ Fundació Clínic, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Hospital Clínic Barcelona, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de octubre de 2010

Aceptado el 4 de abril de 2011

On-line el 23 mayo 2011

Palabras clave:

Registros

Enfermedades respiratorias

Enfermedades raras

RESUMEN

En el presente trabajo se describen las características generales, objetivos y aspectos organizativos de los registros de enfermedades respiratorias existentes en España con el objetivo de dar a conocer su actividad e incrementar su difusión.

Se recoge información sobre los siguientes registros: Registro Español de Pacientes con Déficit de Alfa-1 antitripsina, Registro Español de Bronquiectasias, Registro Internacional de Enfermedad Tromboembólica, Registro Español de Enfermedades de Origen Laboral, Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar, Registro de Mesotelioma Pleural, Registro Español de Tuberculosis y Estudio multicéntrico Español de Tumores Pulmonares Neuroendocrinos.

Nuestro trabajo aporta información de cada uno de los citados registros.

Cada registro ha recogido información clínica específica que aporta datos en situaciones reales, y completa los resultados obtenidos de los ensayos clínicos. Dicha información se ha difundido en publicaciones tanto nacionales como internacionales y ha permitido la elaboración de varias normativas. Por tanto, las actividades llevadas a cabo por los profesionales vinculados a los registros han conseguido difundir el conocimiento sobre las enfermedades estudiadas propiciando el intercambio de información entre grupos.

© 2010 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Respiratory disease registries in Spain: fundamentals and organization

ABSTRACT

This present paper describes the general characteristics, objectives and organizational aspects of the respiratory disease registries in Spain with the aim to report their activities and increase their diffusion.

The document compiles information on the following registries: the Spanish Registry of Patients with Alpha-1 Antitrypsin Deficiency, Spanish Registry of Bronchiectasis, International Registry of Thromboembolic Disease, Spanish Registry of Occupational Diseases, Spanish Registry of Pulmonary Artery

Keywords:

Registries

Respiratory diseases

Rare diseases

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beat1135@separ.es (B. Lara).

Hypertension, Registry of Pleural Mesothelioma, Spanish Registry of Tuberculosis and Spanish Multi-center Study of Neuroendocrine Pulmonary Tumors.

Our paper provides information on each of the registries cited.

Each registry has compiled specific clinical information providing data in real situations, and completes the results obtained from clinical assays. Said information has been published both in national as well as international publications and has led to the creation of various guidelines. Therefore, the activities of the professionals involved in the registries have spread the knowledge about the diseases studied, promoting the exchange of information among workgroups.

© 2010 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

De acuerdo con la Real Academia de la Lengua, el término *registro* (del latín *registum*) significa conjunto de datos relacionados entre sí, que constituyen una unidad de información en una base de datos.

En epidemiología, se emplea el término *registro* para designar al fichero de datos concernientes a todos los casos de una enfermedad particular o a otras condiciones de salud en una población definida, de tal manera que los casos pueden ser relacionados con la población de base. Los registros así definidos se consideran poblacionales, mientras que se denominan hospitalarios o clínicos cuando se restringen al ámbito de uno o varios hospitales o sistemas de atención clínica. Los registros de base poblacional contienen la información procedente de todos aquellos centros en los que se diagnostican y/o tratan pacientes con una determinada enfermedad. Su ventaja es la de disponer de un denominador poblacional, lo que permite calcular la incidencia de la enfermedad. Si además se realiza el seguimiento de los casos, también se puede calcular la prevalencia y/o la supervivencia. Los registros hospitalarios se refieren a la experiencia de la propia institución, y la información está limitada a los casos atendidos en la misma, siendo su utilidad fundamentalmente clínica. Por otro lado, en los centros asistenciales pueden existir bases de datos clínicos relacionadas con alguna enfermedad, basados en el interés de algunos profesionales, pero que no constituyen un registro hospitalario.

En este sentido, la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, en la redacción de su directorio de Registros Sanitarios, definió *registro* de la siguiente manera: archivo de datos sistemático, continuado y recuperable de manera eficiente, relativo a elementos de importancia para la salud, en una población definida de modo que los elementos registrados pueden relacionarse con una población base.

De su definición se deducen las múltiples aplicaciones de la información recogida en cualquier registro y las ventajas que la acumulación de datos de calidad tienen para la investigación biomédica en el momento actual, en el que la experiencia individual de los profesionales sobre una enfermedad se ve reforzada por las opciones tecnológicas de compartir información en aras de mejorar nuestro conocimiento.

En el presente trabajo se describen las características generales, objetivos y aspectos organizativos de los registros de enfermedades respiratorias existentes en España, vinculados principalmente, aunque no de manera exclusiva, a la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) con el objetivo de dar a conocer su funcionamiento y aumentar su difusión.

Registro Español de Pacientes con Déficit de Alfa-1-antitripsina (REDAAT)

La creación del registro se produjo en 1993 tras la detección del primer caso en el Hospital Vall d'Hebrón (Barcelona) y la evidencia de la escasa experiencia que existía en España sobre esta enfermedad. Forma parte del área de trabajo de EPOC (enfermedad pulmonar obstructiva crónica) de la SEPAR.

El registro consistía en un fichero con datos básicos demográficos y clínicos de los casos detectados, y su función fundamental era la regulación del acceso al tratamiento sustitutivo¹. La ampliación de la oferta de producto con la mejora en la red de abastecimiento de Prolastina® (Talecris Biotherapeutics GmbH) y la comercialización de Trypsone® (Institut Grifols SA) hicieron innecesaria la gestión del tratamiento sustitutivo a través del registro y se potenciaron los objetivos de difusión científica.

La finalidad del REDAAT es profundizar en el conocimiento sobre el déficit de alfa-1 antitripsina (AAT), estimular la investigación, contribuir a su difusión y mejorar el tratamiento de las personas afectadas. Para ello se pretende mantener un nivel de excelencia como expertos en AAT en todos los ámbitos (experiencia clínica, investigación, representatividad en la comunidad médica y de pacientes), estimular a otros profesionales e incentivar su interés en el DAAT.

Los recursos con los que cuenta el REDAAT actualmente son: un comité asesor formado por 12 neumólogos, 2 de los cuales realizan las funciones de coordinación y uno gestiona el funcionamiento de la web y las actividades de difusión, y 2 pediatras. Dispone además de los responsables del laboratorio de referencia y el personal que se encarga del soporte informático. Colaboran en el registro de casos más de 200 médicos de toda España. La aplicación informática ha recibido fondos diversos: inicialmente mediante una beca del FIS (Fondo de Investigaciones Sanitarias) y después por colaboración de Bayer Healthcare y actualmente del Instituto Grifols SL. Los proyectos de investigación desarrollados se han financiado mediante becas tanto a proyecto como personales (SEPAR, Societat Catalana de Pneumologia [SOCAP], FIS, internacionales) y también por contribución de las compañías farmacéuticas ya mencionadas. Recientemente se han añadido como patrocinadores de las actividades del REDAAT las empresas Talecris Biotherapeutics y Crucell-Berna. El principal recurso técnico es www.redaat.es que legalmente pertenece a la Fundación Respira-Fundación Española de Pulmón. Incluye la base de datos de los casos de DAAT, cuyo fichero está registrado en la Agencia Española de Protección de Datos. Dispone de un área de acceso público con información general, y un área de acceso restringido para profesionales sanitarios que incluye la ficha de recogida de datos de los pacientes, así como información a tiempo real de los casos registrados y características globales y diagnóstico y tratamiento (tabla 1).

La actividad realizada hasta el momento actual podría resumirse como: estudio de la enfermedad a nivel básico; programas de detección de casos²; normativa de diagnóstico y tratamiento³; e información a profesionales y pacientes⁴.

Tabla 1

Características básicas de los pacientes incluidos en el REDAAT

N = 388	Media (DE)
Varones/Mujeres	146/242
Edad (años)	55,5 (14,6)
FEV1 (l)	0,86 (1,2)
FVC (l)	1,94 (1,9)
Tratamiento sustitutivo (%)	20
Trasplante pulmonar (%)	3
Fallecimiento (%)	8,5

El REDAAT ha colaborado activamente en el registro internacional Alpha One International Registry (AIR, www.aatregistry.org) desde su formación, y periódicamente exporta los datos de los pacientes registrados de forma anónima y encriptada a la base internacional. El consejo de AIR tiene un representante español⁵.

El REDAAT ha permitido mejorar el acceso al diagnóstico del DAAT en España tanto en sus variantes habituales como en variantes de nueva descripción, ha dotado a profesionales y enfermos de un entorno de consulta sobre la enfermedad y la constancia a lo largo de los años aportará nuevos conocimientos sobre la historia natural de esta condición genética.

Registro Español de Bronquiectasias

Las bronquiectasias (BQ) son una entidad que ha incitado poco interés en la literatura médica⁶, a excepción de las secundarias a fibrosis quística, y no disponemos de series con un número suficiente de pacientes que permitan estimar su prevalencia. Son el resultado final de causas y enfermedades diferentes cuyo diagnóstico etiológico sólo se consigue en aproximadamente el 50% de las series publicadas, porcentaje que depende de la rigurosidad del estudio de las mismas. Dada la escasez de datos epidemiológicos de esta entidad, de evidencia científica, de guías clínicas, y la heterogeneidad en su manejo, en el año 2002 se creó el Registro Nacional de Bronquiectasias dentro del grupo de supuración bronquial crónica del área de tuberculosis e infecciones respiratorias (TIR) de la SEPAR, con el objetivo de ampliar el conocimiento de esta enfermedad en nuestro país. No conocemos iniciativas similares en otros países.

El Registro se compone de un coordinador y un comité asesor formado por 3 neumólogos. Dispone de una página web (www.bronquiectasias.es) donde se accede al formulario para introducir los datos.

Sus objetivos son, en primer lugar, reunir una amplia serie de pacientes nacionales para conocer datos epidemiológicos, etiologías causantes, características clínicas y formas de tratamiento. Otros objetivos son unificar los criterios de estudio etiológico, de seguimiento y de tratamiento en nuestro país; ofrecer soporte técnico para la realización de técnicas de diagnóstico etiológico no disponibles en todos los centros y promover estudios de investigación multicéntricos. El registro incluye un algoritmo para el diagnóstico y el estudio etiológico. La difusión de la información del registro se hizo por correo electrónico a los socios de la SEPAR y más concretamente a miembros del Área TIR. El registro se ha presentado en sesiones del Área TIR.

Los criterios de inclusión son: pacientes con bronquiectasias de cualquier edad y etiología, diagnosticadas por TAC o broncografía sea cual sea la causa que las ha producido. Consiste en la notificación voluntaria de datos de pacientes: demográficos, clínicos, radiológicos, microbiológicos, de función respiratoria, etiología y tratamiento. Inicialmente los gastos de diseño y mantenimiento de la base de datos corrieron a cargo de Chiron AS y posteriormente de Praxis Pharmaceutical, Grupo BioPraxis.

Hasta la fecha se han registrado 1.925 casos procedentes de 22 centros de toda España.

Uno de los primeros frutos de esta iniciativa ha sido la elaboración de una Normativa SEPAR⁷.

El registro de bronquiectasias ha aportado una sistemática de recogida de datos y de secuencia de pruebas para el diagnóstico que facilitará la adecuada catalogación de los pacientes afectados.

Registro de Enfermedad Tromboembólica (RIETE)

Se fundó en enero de 2001 y pertenece a la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) y a la SEPAR. Cuenta con más de 200

centros adscritos con un investigador por centro, procedentes principalmente de España pero también de Francia, Italia, Israel y otros países.

Inicialmente su objetivo fundamental es mejorar el conocimiento de la enfermedad tromboembólica (ETE) para optimizar el tratamiento de los pacientes que se escapan de los ensayos clínicos por sus circunstancias especiales (insuficiencia renal, embarazadas, edades avanzadas, antecedentes de hemorragias recientes, neoplasias diseminadas, etc.).

Sin embargo, al incluir pacientes consecutivos, cada vez más está sirviendo para conocer mejor otros aspectos de la enfermedad, como las estrategias diagnósticas, el valor pronóstico de las diversas variables y la evolución a largo plazo.

La base de datos incluye más de 370 variables clínicas, de imagen y biológicas, de tratamiento y seguimiento clínico. El registro está patrocinado en España por Sanofi-Aventis y fuera de España por Bayer HealthCare Schering Pharma.

Su línea de trabajo inicial es el tratamiento de la trombosis y de la embolia pulmonar en situaciones especiales, puesto que uno de cada 4 pacientes con trombosis venosa o embolia pulmonar tiene, por lo menos, un criterio de exclusión para participar en los ensayos clínicos de tratamiento antitrombótico.

No se conoce la existencia de iniciativas similares en otros países pero por la integración de centros internacionales tiene este carácter multicéntrico transfronterizo.

En la actualidad, este registro ha permitido la realización de 56 publicaciones cuyos resultados han permitido a los investigadores profundizar de forma relevante en el conocimiento de aspectos de la ETE en los pacientes más complejos y en la evaluación de factores pronósticos y evolutivos que sin una cohorte tan grande no habría sido posible⁸⁻¹².

Registro Español de Enfermedades de Origen Laboral (EROL)

En 1998 se constituyó un primer registro piloto sobre enfermedades ocupacionales respiratorias en Cataluña de forma parecida a como lo había hecho el registro Surveillance Work Occupational Respiratory Diseases (SWORD) en el Reino Unido (*National Heart and Lung Institute, Brompton Hospital, Londres*). En el año 2002 se puso en marcha en 3 áreas de España (Asturias, Cataluña y Navarra).

Diversas sociedades participan en este registro: Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergia (SEICAP), Sociedad Española de Medicina y Seguridad del Trabajo (SEMST) y Neumología (SEPAR). En las reuniones y congresos de todas estas sociedades científicas se presentan habitualmente los resultados y se intenta estimular la participación de más regiones. Además, en la página web de alguna de estas sociedades, como en la de la SEPAR, figuran los datos del registro que todos los socios pueden consultar.

En la actualidad, los coordinadores de los 3 registros mencionados son socios de SEPAR. En Asturias, el Instituto Asturiano de Prevención de Riesgos Laborales (IAPRL), y en Navarra, el Instituto Navarro de Salud Laboral (INSL), promocionan, financian y tutelan los Registros en aquellas áreas.

En España estos registros sobre enfermedades laborales se han centrado fundamentalmente en la notificación obligatoria por incapacidad de enfermedades relacionadas con el trabajo. El objetivo más importante fue valorar la existencia de infranotificación de enfermedades ocupacionales respiratorias como ya sucedía en otros países y además aportar datos sobre frecuencia, causas y determinantes (lugar/tiempo), tendencias de riesgos y diferencias entre áreas participantes. Por otro lado, el registro podría permitir alertar a otros profesionales e instaurar medidas de prevención primaria y evaluar eventuales medidas de control.

En Asturias y Navarra la notificación se hace a través de correo convencional. En Cataluña la notificación se

Tabla 2
Número y porcentaje de casos por grupo diagnóstico y por región en el registro EROL

Diagnóstico	Número y porcentaje de casos por grupo diagnóstico y por región (2003-2007)							
	Asturias ^a		Cataluña		Navarra		Todas	
Neumoconiosis	1.063	69,79%	63	3,36%	14	7,6%	1.140	31,83%
Asma (excluye SDRA)	92	6,04%	677	36,11%	51	27,87%	820	22,90%
Enfermedad pleural benigna	170	11,16%	90	4,80%	46	25,1%	306	8,55%
Rinitis	19	1,24%	252	13,44%	2	1,09%	273	7,62%
Inhalación aguda	24	1,57%	226	12,05%	4	2,18%	254	7,09%
Asbestosis	43	2,82%	94	5,01%	10	5,46%	147	4,10%
Cáncer pulmonar	33	2,16%	29	1,55%	24	13,1%	86	2,40%
Bronquitis crónica	44	0,26%	35	1,87%	6	3,28%	85	2,37%
RADS	2	0,13%	80	4,27%	2	2,18%	84	2,35%
Mesotelioma	20	1,31%	49	2,61%	14	7,65%	83	2,32%
Alveolitis alérgica	10	0,65%	26	1,39%	8	4,37%	44	1,23%
Enfermedad infecciosa	0	0%	32	1,71%	1	0,55%	33	0,92%
Otras	3	0,19%	222	11,84%	1	0,55%	226	6,31%
Todas	1.523		1.875	100%	183	100%	3.581	100,00%

SDRA: síndrome de dificultad respiratoria del adulto.

^a En el año 2004 el registro en esta región se interrumpió temporalmente.

realiza generalmente a través de una página web (www.malaltiaocupacionalrespiratoria.net). En ella se puede consultar los datos personales y generales de los casos introducidos. Ocasionalmente ha colaborado personal administrativo, pero el trabajo habitualmente lo realiza el coordinador, ayudado en ocasiones por alguno de los notificadores.

Cada área participante tiene su propia base de datos. Un resumen de los casos obtenidos durante los últimos 5 años (2003-2007) se muestra en la tabla 2. Los resultados obtenidos demuestran que: el registro oficial de las enfermedades ocupacionales respiratorias en España es muy deficiente; el registro presentado, basado en la notificación voluntaria, mejora la información sobre la incidencia y características de estas enfermedades y detecta algunas particularidades específicas y considerables diferencias entre las 3 áreas estudiadas¹³⁻¹⁵.

Se obtuvo una beca conjunta de SEPAR para las 3 comunidades como ayuda para la puesta en marcha del proyecto. En Asturias, los recursos se han obtenido de la Consejería de Sanidad de Asturias. En Cataluña la financiación procede de becas y ayudas patrocinadas por Mutua Asepeyo y la *Fundació Catalana de Pneumologia* (FUCAP). En Navarra, se ha obtenido una beca del Instituto Navarro de Salud Laboral (INSL) en colaboración con la Universidad Pública de Navarra.

El registro trabaja en el aumento de la implicación de las autoridades sanitarias y la participación de otras áreas geográficas en el proyecto, durante el año 2010 se ha iniciado en Castilla-La Mancha.

En otros países existen registros similares. El primero en ponerse en funcionamiento fue el SWORD en el Reino Unido, y a semejanza de él, se han establecido otros similares. En Estados Unidos, el Sentinel Event notification system for occupational Risks (SENSOR) destaca por su importante repercusión en las políticas preventivas en algún estado.

Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP)

El Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP) nace en el año 2004 en el seno de las Áreas de Circulación de las Sociedades Españolas de Cardiología (SEC) y Neumología (SEPAR), por la inquietud y necesidad de conocer la epidemiología en nuestro país de una enfermedad considerada dentro de las enfermedades raras, con una morbimortalidad elevada y un pronóstico fatal a corto plazo sin tratamiento. Está abierto a otras sociedades (Medicina Interna, Reumatología, Cuidados Intensivos). Desde el principio, la persona responsable de Schering España ofreció su apoyo incondicional al proyecto. Esta firma, ahora fusionada, Bayer

HealthCare Schering Pharma, sigue haciendo posible las reuniones y contactos del REHAP y su sostenimiento.

La estructura organizativa del REHAP la componen 2 coordinadores y un consejo directivo. Los objetivos principales son: disponer de una fuente de datos que permita obtener una aproximación a la situación de la enfermedad en nuestro país; conocer la incidencia y la prevalencia de la hipertensión arterial pulmonar en España; homogeneizar los criterios diagnósticos; conocer las pautas de tratamiento empleadas en nuestro medio; posibilitar la futura realización de estudios conjuntos que permitan avanzar en el tratamiento; y facilitar el intercambio de información entre especialistas.

El centro coordinador del REHAP es, desde el año 2007, S&H Medical Science Service. Es responsable de todas las actividades de la recogida y manejo de datos de los pacientes incluidos. La confidencialidad de los datos de pacientes, médico y hospital están protegidos antes del envío de los mismos, mediante la asignación de un número de estudio único para cada paciente, en el momento de la inclusión, y mediante la supresión o codificación de cualquier otra información que pudiese identificar personas o centros hospitalarios. Los datos electrónicos confidenciales están además protegidos por contraseñas y todas las copias de los datos e informes en papel son guardados en lugar seguro. La calidad de los datos es monitorizada y documentada.

Se dispone de la asesoría de un experto en epidemiología y estadística y del volcado periódico y depurado de los datos para su análisis.

Los centros participantes incluyen todos los pacientes que reúnan los criterios de elegibilidad predefinidos. Requisito indispensable es el de disponer de un estudio hemodinámico de confirmación. La inclusión corre a cargo de una o 2 personas representativas por centro a través de un dominio seguro (www.rehap.org). Se incluyen pacientes con hipertensión arterial pulmonar tanto idiopática como asociada e hipertensión pulmonar tromboembólica.

Las variables principales recogidas en el registro comprenden detalles de las características clínicas de los pacientes y del tipo, dosis, duración y evolución del tratamiento específico recibido para su hipertensión pulmonar. Los puntos finales del estudio son el trasplante y el fallecimiento del paciente.

La financiación corre a cargo de Bayer HealthCare Schering Pharma en su totalidad.

El uso de los datos recogidos en el REHAP es de carácter científico y de investigación. La infraestructura conseguida permite plantear la posibilidad de actuaciones conjuntas, ya sea en el campo del diagnóstico, prevención o tratamiento de estos pacientes, como en la

obtención de datos para una ulterior política de publicaciones. En este sentido, existe una normativa sobre publicaciones que permite asegurar la propiedad intelectual de los datos recogidos, miembros firmantes, etc., siempre que se utilicen datos procedentes del registro.

Existen diversos registros, francés, suizo, escocés, chino, americano, etc., pero es dentro de Europa, el Registro Francés, publicado en el año 2006, el que ha merecido un mayor reconocimiento.

La recogida de una muestra representativa de los individuos con HAP ha permitido elaborar varias comunicaciones, que han sido presentadas en los Congresos Nacionales de la SEPAR y la SEC, y publicaciones¹⁶⁻¹⁸. El año pasado fue posible exponer un avance de los datos sobre la incidencia (3,15 casos/millón habitantes/año) y prevalencia (15,3 casos/millón habitantes) de la hipertensión arterial pulmonar en España.

Registro Español de Mesotelioma pleural

El Registro Español de Mesotelioma pleural surgió en el seno del Área de Oncología de SEPAR, en el año 2006. Este Registro se planteó tras el desarrollo entre 2002 y 2005 de otro registro prospectivo, con un diseño global similar, en el que participaron 16 hospitales de la Comunidad de Madrid¹⁹. En el año 2006 se constituyó el Grupo Español de Mesotelioma Pleural (GEMEP), coordinado por los Dres. Villena y Pun. Durante ese año, se elaboró el diseño del registro, y se contactó con todos los miembros de la SEPAR, invitando a la participación en el mismo de las personas interesadas. Finalmente se incorporaron 52 hospitales de todas las CC.AA. Los objetivos del Registro incluyen el conocimiento de datos epidemiológicos, laborales, clínicos, sobre los métodos diagnósticos, el tratamiento empleado y la supervivencia de estos pacientes en nuestro medio²⁰. La inclusión de los pacientes ha sido prospectiva, entre el 1 de abril de 2008 y el 31 de marzo de 2009. En el Registro se cuenta con la colaboración de la Sociedad Española de Anatomía Patológica (SEAP), en la que se ha constituido un panel de patólogos que revisan las muestras para contrastar diagnósticos.

Hasta la actualidad se han remitido los datos de 89 pacientes, a expensas de completar la recepción de todos los registros, y del análisis de los datos. En otros países existen registros de esta enfermedad, pero no incluyen una distribución geográfica distribuida por todo el país, no se cuenta con la cooperación de un panel de patólogos, o son de carácter retrospectivo.

Con los datos de este Registro será posible conocer la incidencia del mesotelioma pleural en las áreas de los hospitales participantes, la exposición laboral al asbesto de los pacientes, las características clínico-radiológicas, así como del líquido pleural, la estirpe histológica, los métodos de estadificación utilizados, así como el estadio de los pacientes, el tratamiento utilizado, y la supervivencia en nuestro medio.

Registro Español de Tuberculosis

La puesta en marcha del Proyecto Integrado de investigación en tuberculosis (PII TB) comenzó en enero del año 2006 y pertenece al Área de Tuberculosis e Infecciones Respiratorias (TIR) de la SEPAR.

La estructura organizativa se basa en un Comité Ejecutivo constituido por 10 miembros uno de los cuales ejerce la Dirección del PII TB y otro es la investigadora de campo que actúa como asesora técnica del mismo.

La labor de investigación de campo es llevada a cabo por un médico investigador que se encarga de la coordinación del amplio equipo de neumólogos que colaboran con los estudios del PII TB. Un estadístico se encarga del análisis de datos y una secretaria se ocupa de las labores administrativas.

Tabla 3

Casuística de los tumores recogidos en el EMETNE-SEPAR (1988-2008)

Caracterización anatomopatológica	N (%)
Carcinoides	796 (73)
Atípicos	127 (11,7)
CNE células grandes	52 (4,8)
CNE células pequeñas	56 (5,2)
Tumores mixtos	51 (4,7)
CNE células grandes y pequeñas	25 (2,3)
Otros	2,7
Total	1082

Sus objetivos son: facilitar la investigación sobre tuberculosis en España; incorporar el concepto de evaluación en la práctica clínica; estimular la formación en investigación y mejorar la prevención y el control de la tuberculosis.

Existe un grupo de 61 colaboradores de 53 hospitales y centros de todo el país que aportan casos nuevos de tuberculosis a través de una aplicación informática a la que se accede a través de la web de SEPAR, y mediante una clave y un identificador personalizados para cada uno de los colaboradores en el estudio. Se utiliza un cuaderno de recogida de datos electrónico (CRD). La información obtenida contiene datos sociodemográficos, de hábitos tóxicos, antropométricos, historia clínica, métodos diagnósticos, estudio de sensibilidad, tratamiento farmacológico, evolución clínica, adherencia al tratamiento y resultado del mismo.

El PII TB tuvo inicialmente apoyo de SANDOZ, pero actualmente se financia exclusivamente a partir de la ayuda institucional de SEPAR y de los proyectos de investigación que consigue.

Las principales líneas de trabajo son el estudio de la enfermedad en poblaciones específicas como los inmigrantes, cumplimiento terapéutico, toxicidad farmacológica y las resistencias. Los resultados obtenidos han sido presentados en distintos congresos y reuniones científicas. Se han elaborado materiales como el *Libro blanco de la Tuberculosis*, la normativa *SEPAR* y *Controlando la tuberculosis* (Área de enfermería y fisioterapia)²¹⁻²³, y hay varios artículos en vías de publicación.

Probablemente este registro sea único sobre TB ya que se nutre de las aportaciones de los colaboradores de una sociedad científica (SEPAR).

Registro de Tumores Pulmonares Neuroendocrinos

El Estudio Multicéntrico Español de los Tumores Pulmonares Neuroendocrinos (EMETNE-SEPAR) es un Grupo Cooperativo Español creado en 1999 en el Área de Oncología de la SEPAR.

Su objetivo es acumular y contrastar la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de este tipo de tumores y muy especialmente en lo que la diferenciación neuroendocrina supone para su pronóstico. Los resultados obtenidos hasta la actualidad y su difusión y discusión en distintos foros²⁴⁻²⁷ han contribuido a mejorar la experiencia en el conocimiento de esta enfermedad y el resultado de su tratamiento (tabla 3).

EMETNE-SEPAR estudia los datos de los pacientes afectados y tratados quirúrgicamente de este tipo de tumores. Los datos recogidos en condiciones de absoluta confidencialidad previa información y asentimiento del paciente, son introducidos en un protocolo aceptado por el Área de Oncología SEPAR con número de registro y sin identificación nominal, de acuerdo con la Ley Española de Protección de Datos.

Para la introducción y actualización de casos, los investigadores disponen de una base de datos que contiene los campos incluidos en el protocolo. En la actualidad participan en el registro 24 hospitales de nuestro país, siendo mayoritariamente sus miembros cirujanos torácicos, patólogos y oncólogos y, añadiéndose a éstos, investigadores extranjeros de reconocida solvencia en este campo.

Tabla 4
Características de los registros

Registro	Pertenencia	Financiación	Recursos	Actividad
Alfa-1-antitripsina (REDAAT)	Área EPOC SEPAR	Industria farmacéutica Becas de instituciones diversas	12 neumólogos 2 pediatras 2 especialitas de laboratorio 200 médicos colaboradores	396 pacientes incluidos Normativas SEPAR 13 publicaciones Guía para pacientes Boletín trimestral www.redaat.es
Bronquiectasias	Área TIR SEPAR	Industria farmacéutica	4 neumólogos 22 centros participantes	1.925 pacientes Normativas SEPAR www.bronquiectasias.es
RIETE	SEMI SEPAR	Red Respira Industria farmacéutica	200 participantes internacionales	> 15.000 pacientes 56 publicaciones www.riete.org
EROL	SEPAR SEICAP SEMST	IAPRL INSL Becas de sociedades científicas Consejería de Sanidad de Asturias	3 coordinadores	3.581 casos 2 publicaciones www.malattiaocupacionalrespiratoria.net
REHAP	Área de circulación pulmonar. SEPAR SEC	Industria farmacéutica	2 coordinadores y un consejo directivo SEH Medical Science Service	1.316 pacientes Cálculo de incidencia y prevalencia Manuales de procedimientos 3 publicaciones Documento de consenso www.rehap.org
Mesotelioma	Área de Oncología. SEPAR SEAP	SEPAR	GEMEP 52 centros participantes	89 pacientes
Tuberculosis	Área TIR. SEPAR	Industria farmacéutica SEPAR	10 miembros 53 centros participantes	Normativa SEPAR Libro blanco de la Tuberculosis "Controlando la Tuberculosis" www.pitbsepar.com
EMETNE-SEPAR	Área de Oncología. SEPAR	SEPAR FIS	24 centros participantes (cirujanos torácicos, oncólogos, anatomopatólogos)	1.082 casos 5 publicaciones www.separ.es

Para las siglas véase el texto.

El acceso de los investigadores a esta base de datos se realiza a través de la web SEPAR (www.separ.es) usando el link que en el Área de Oncología tiene asignado este registro.

Desde el momento de su creación, la labor realizada por EMETNE-SEPAR ha sido apoyada por el soporte científico y económico de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y el del Fondo de Investigaciones Sanitarias (FIS). EMETNE-SEPAR está interrelacionado con el Grupo Español de Tumores Neuroendocrinos (GETNE) de las Sociedades Españolas de Oncología Médica y Endocrinología, y participa junto a otros grupos europeos y norteamericanos en la gestión de la constitución del International Registry of Neuroendocrine Lung Tumors.

Discusión

En el presente artículo se ha proporcionado información de 8 de los registros desarrollados en España sobre diversas enfermedades respiratorias (tabla 4). Estos registros engloban desde enfermedades raras, como el DAAT o la HTAP hasta procesos más comunes como la tuberculosis. Cada uno de ellos partió de circunstancias diferentes y con recursos también distintos, aunque el objetivo último de todos consiste en mejorar el tratamiento de los pacientes afectados, mediante el conocimiento de las enfermedades y la evaluación de la información que se recoge. Todos los registros incluyen información de calidad adecuada a cada proceso y se han adaptado a la legislación vigente sobre protección de datos. En el caso de los registros de enfermedades raras, su valor radica en la acumulación de información de los pocos casos existentes. En las enfermedades más prevalentes, su valor está en la homogeneización de criterios y el estudio de las circunstancias especiales

que quedan fuera de los ensayos clínicos. Por ejemplo, en el caso del REDAAT la población registrada representa el 3% de los individuos que se estima sufren el déficit grave en España, lo que refleja la situación de importante infradiagnóstico que existe en todo el mundo. Sin embargo, en el registro participan más de 200 médicos lo que significa que un gran número de ellos, únicamente tienen un caso y la mayoría de los neumólogos no diagnosticarán ningún caso en toda su carrera profesional. Pero si llegan a hacerlo, disponen de toda la información relativa a la situación del déficit en España: perfil de los pacientes españoles, diagnóstico, tratamientos, normativa, panel de expertos, etc., a través de la web del registro.

En el caso del RIETE la gran cantidad de casos registrados ha permitido evaluar la enfermedad tromboembólica desde múltiples enfoques y reunir un número suficiente de casos relacionados con aspectos concretos de la enfermedad y efectos adversos de los tratamientos imposible de abordar con otras iniciativas, incluidos los ensayos clínicos.

La evolución de los registros ha conseguido que no se limiten al almacenamiento pasivo de datos, sino que su análisis ha permitido mejorar el conocimiento sobre las enfermedades estudiadas mediante la publicación de artículos de gran impacto. Mención especial merecen por su repercusión en la práctica clínica, la publicación de normativas SEPAR sobre las enfermedades estudiadas en los registros, sin los cuales su consecución habría sido mucho más dificultosa o imposible.

Todos los registros existentes se encuentran al amparo de las principales sociedades científicas, especialmente por su carácter de enfermedades respiratorias, la SEPAR. El papel de nuestra sociedad es determinante tanto en el establecimiento de los registros como en la regulación de su funcionamiento y

permanencia. En 2005, publicó un reglamento sobre el funcionamiento de los registros, y ha servido como interlocutor entre los profesionales que trabajan con ellos y las autoridades sanitarias cuando se le ha solicitado información al respecto, por ejemplo desde el Ministerio de Sanidad.

También es muy destacable el papel de la industria farmacéutica y en casos concretos de otras instituciones, ya que con su patrocinio ha permitido desarrollar las herramientas online que han facilitado la recogida y el análisis de los datos, entre otros.

La calidad de todos queda avalada por su pertenencia a las sociedades científicas como ya se ha mencionado, que deberán continuar apostando por estas iniciativas debido al gran potencial que tienen estas bases de datos en la investigación médica que se pone de manifiesto en el volumen de bibliografía generada, y es de particular importancia en las enfermedades poco frecuentes en las que es imposible recoger de manera individual experiencia amplia por su baja prevalencia, y el desarrollo de estudios metodológicamente aceptables y potentes desde el punto de vista estadístico. Cada vez es mayor el reconocimiento del valor de los registros por la comunidad científica. Aunque estamos habituados a considerar que son los ensayos clínicos aleatorizados los que establecen la eficacia de tratamientos y procedimientos hay que tener en cuenta que no responden todas nuestras preguntas porque, por su propia definición, se realizan en condiciones muy específicas mientras que los registros, como herramienta de estudio no intervencional, aportan datos sobre «condiciones reales»^{28–30}. Precisamente esto puede ser a la vez una limitación debido a que es inevitable que existan sesgos y factores generadores de confusión. Al igual que en los ensayos clínicos, la calidad de los datos recogidos es fundamental para aumentar la validez de los resultados extraídos, y por eso el papel de los registros en la toma de decisiones sobre tratamientos es todavía controvertido aunque existen algunos ejemplos de cómo la información procedente de un registro complementa o aclara algunos hallazgos obtenidos en ensayos clínicos³⁰.

La supervivencia de los registros pasará por aumentar la confianza de los profesionales y las instituciones en su utilidad práctica y en la calidad de los resultados que ofrezcan. La repercusión de los registros españoles sobre enfermedades respiratorias no sólo se fundamenta en el impacto de los estudios realizados y las publicaciones, sino que la implicación de los profesionales españoles en iniciativas internacionales similares, o incluso la creación de registros con sede en nuestro país, pero con participación de otros fomentan el establecimiento de redes globales y nuestro liderazgo generando pequeñas comunidades de expertos alrededor de cada registro.

En esta línea, cada vez se hace mención con mayor frecuencia a la relevancia de la recogida de datos de calidad en este tipo de formatos por parte de las instituciones más prestigiosas y líderes de opinión (OMS; Ministerio de Sanidad y Política Social de España, Instituto de Investigación en Enfermedades Raras-Instituto de Salud Carlos III) lo que debe motivar a los profesionales a continuar con las líneas de trabajo iniciadas, y a las instituciones a apoyarlos tanto con financiación como mediante la implementación de programas generales como la *Estrategia Nacional para las Enfermedades Raras* publicada en otoño de 2009.

En definitiva, el presente trabajo refleja la realidad de los registros de enfermedades respiratorias en España, los elementos fundamentales de su funcionamiento y su utilidad para la comunidad médica.

Conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A los pacientes por su contribución a un mejor conocimiento de su enfermedad. A los profesionales implicados, por el regalo de su tiempo en la inclusión de los datos. A los representantes de las diversas compañías farmacéuticas mencionadas en este manuscrito por su profesionalidad y buen hacer. A las sociedades científicas por su apoyo y respaldo incondicional.

Bibliografía

- Miravittles M, Vidal R, Barros-Tizón JC, Bustamante A, España PP, Casas F, et al. Estado actual del tratamiento sustitutivo en el enfisema congénito por déficit de alfa-1-antitripsina. Informe del Registro Nacional. Arch Bronconeumol. 1999;35:446–54.
- de la Roza C, Lara B, Vilà S, Miravittles M. Déficit de alfa-1-antitripsina: situación en España y desarrollo de un programa de detección de casos. Arch Bronconeumol. 2006;42:290–8.
- Vidal R, Blanco I, Casas F, Jardí R, Miravittles M, Comité del Registro Nacional de Pacientes con Déficit de Alfa-1-antitripsina. Normativa SEPAR: Diagnóstico y tratamiento del déficit de alfa-1-antitripsina. Arch Bronconeumol. 2006;42:645–59.
- Lara B, de la Roza C, Vilà S, Vidal R, Miravittles M. Development and results of the Spanish registry of patients with alpha-1 antitrypsin deficiency. Int J Chron Obst Pulm Dis. 2007;2:393–8.
- Stockley RA, Luisetti M, Miravittles M, Piitulainen E, Fernandez P, on behalf of the Alpha One International Registry (A.I.R.) group. Ongoing research in Europe: Alpha One International Registry (AIR) objectives and development. Eur Respir J. 2007;29:582–6.
- Martínez García MA. Bronquiectasias: ¿todavía una enfermedad huérfana? Arch Bronconeumol. 2005;41:407–9.
- Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máz L, et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629–40.
- Laporte S, Mismetti P, Découssus H, Uresandi F, Otero R, Lobo JL, et al., RIETE investigators. Clinical predictors for fatal pulmonary embolism in 15,520 patients with venous thromboembolism; Findings from the registro informatizado de la enfermedad tromboembólica venosa (RIETE) Registry. Circulation. 2008;117:1711–6.
- Montes-Santiago J, Lado M, Guijarro R, Sanromán CM, Fernández-Capitán C, García-Bragado F, et al., Grupo RIETE. Diagnóstico actual de embolia pulmonar en España: gammagrafía de ventilación-perfusión versus tomografía computarizada helicoidal. Resultados del Servicio Nacional de Salud y del registro RIETE. Med Clin. 2008;130:568–72.
- Ruiz-Giménez N, Suárez C, González R, Nieto JA, Todolí A, Sampérez LA, et al., RIETE Investigators. Predictive variables for major bleeding events in patients presenting with documented acute venous thromboembolism. Findings from the RIETE Registry. Thromb Haemost. 2008;100:26–31.
- Trujillo-Santos, Nieto JA, Tiberio G, Piccioli A, di Micco P, Prandoni P, et al., RIETE Registry. Predicting recurrences or major bleeding in cancer patients with venous thromboembolism. Findings from the RIETE registry. Thromb Haemost. 2008;100:435–9.
- Guijarro R, Montes J, Sanromán C, Monreal M, for the RIETE investigators. Venous thromboembolism in Spain. Comparison between an administrative database and the RIETE registry. Eur J Intern Med. 2008;19:443–6.
- Orriols R, Abu Shams K, Isidro I, Costa R, Boldu J, Rego G, et al., the Enfermedades Ocupacionales y Medioambientales (EROM) Group. Reported Occupational Respiratory Diseases in Three Spanish Regions. Am J Ind Med. 2010;53:922–30.
- Orriols R, Costa R, Albanell M, Alberti C, Castejon J, Monso E, et al., Malaltia Ocupacional Respiratoria Group (MOR). Reported occupational diseases in Catalonia. Occup Environ Med. 2006;63:225–60.
- Abú Shams K, Boldú J, Tiberio G, Tabar A, Fernández Infante B, Labarta N. Registro de enfermedades respiratorias de origen laboral en Navarra. Anales del Sistema Navarro de salud. 2005;28 Suppl 1:135–43.
- Barberà JA, Escribano P, Morales P, Gómez MA, Oribe M, Martínez A, et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC). Rev Esp Cardiol. 2008;61:170–84. Arch Bronconeumol. 2008;44:87–99.
- López-Meseguer M, Román-Broto A, Blanco I, Escribano P, García Hernández F, Agudo J, et al. Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar: características basales de los primeros 943 pacientes incluidos. Arch Bronconeumol. 2009;45:23–4.
- Morales P, Escribano P, Blanco I, López M, Jiménez C, Barberà JA, et al. Spanish Registry of Pulmonary Arterial Hypertension (REHAP): Epidemiological analysis of patients with pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Spain. Am J Respir Crit Care Med. 2010;181:A4807.
- Villena V, Pun Y-W. Pleural mesothelioma. Preliminary data of a consecutive series from 16 hospital in Madrid. Eur Respir J. 2004;24:527.

20. Pun Y-W, Villena Garrido V, Jara Chinarro B, Nieto Barbero A, Vázquez Mezquita M, Ventura Álvarez A, et al. Mesotelioma pleural maligno. Métodos diagnósticos en la Comunidad de Madrid. Arch Bronconeumol. 2006; 42:81.
21. Ruiz Manzano J, Blanquer R, Calpe JL, Caminero JA, Caylà JA, Domínguez JA, et al. Diagnóstico y tratamiento de la tuberculosis. Arch Bronconeumol. 2008;44:551–66.
22. Borrell S, Español M, Orcau A, Tudó G, March F, Caylà JA, et al. Factors associated with differences between conventional contact tracing and molecular epidemiology in study of tuberculosis transmission and analysis in the city of Barcelona, Spain. J Clin Microbiol. 2009;47:198–204.
23. Caylà J, Rodrigo T, Ruiz-Manzano J, Caminero J, Vidal R, García JM, et al., the Working Group on Completion of Tuberculosis Treatment in Spain (Study ECUTTE). Tuberculosis treatment adherence and fatality in Spain. Respiratory Research. 2009;10:121–5.
24. García-Yuste M, Matilla JM, Álvarez-Gago T, Duque JI, Heras F, Cerezal LJ, et al., the Spanish Multicenter Study of Neuroendocrine Tumors of the Lung of the Spanish Society of Pneumology and Thoracic Surgery (EMETNE-SEPAR). Prognostic factors in neuroendocrine lung tumors. Spanish Multicenter Study. Ann Thorac Surg. 2000;70:258–63.
25. García-Yuste M, Molins L, Matilla JM, González-Aragoneses F, López-Pujol J, Ramos G, et al., Miembros del Estudio Multicéntrico Español de los Tumores Neuroendocrinos del Pulmón de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (EMETNE-SEPAR). Tendencias en los factores pronósticos de los tumores pulmonares neuroendocrinos. Arch Bronconeumol. 2007: 549–56.
26. González-Aragoneses F, Moreno N, Cebollero M, García-Yuste M, Cañizares MA, et al., the Spanish Multicenter Study of Neuroendocrine Tumors of the Lung of the Spanish Society of Pneumology and Thoracic Surgery (EMETNE-SEPAR). Prognosis Significance of Synaptosin in Stage I of No Small Cells Lung Carcinoma. Cancer. 2007;110:1776–81.
27. García-Yuste M, Matilla JM, Cueto A, Rodríguez JM, Ramos G, Cañizares MA, et al., Members of the Spanish Multicenter Study of Neuroendocrine Tumors of the Lung by the Spanish Society of Pneumology and Thoracic Surgery (EMETNE-SEPAR). Typical and atypical carcinoid: analysis of the experience of the Spanish multicenter study of neuroendocrine tumors of the lung. Eur J Cardiothorac Surg. 2007;31:192–7.
28. Dreyer N, Garner S. Registries for robust Evidence. JAMA. 2009;302:790–1.
29. Glasziou P, Chalmers I, Rawlins M, McCulloch P. When are randomised trials unnecessary? Picking signals from noise. BMJ. 2007;334:349–51; Agency for Healthcare Research and Quality [revista electrónica] [consultado en agosto de 2010]. Disponible en: http://effectivehealthcare.ahrq.gov/repFiles/CER_PCI_CABGMainReport.pdf.
30. Bravata DM, McDonald KM, Gienger AL. Comparative effectiveness of percutaneous coronary interventions and coronary artery bypass grafting for coronary artery disease. Comparative Effectiveness Review. 2007:9.