



EVALUACIÓN DE LA EFECTIVIDAD DE TEZACAFITOR/IVACAFITOR EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Almanchel Rivadeneyra, A; Tena Alejandro, P; Duque Aguilar, JJ; González Bartolomé, J; Perez Puente P, A; Fernández Lisón, LC.

HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA



INTRODUCCIÓN:

La comercialización de tezacaftor/ivacaftor (TEZ/IVA) supone un cambio en el abordaje terapéutico de la fibrosis quística (FQ), modulando directamente la actividad de la proteína CFTR-anómala.

OBJETIVO:

Evaluar la efectividad de TEZ/IVA en pacientes con FQ homocigotos para la mutación F508del.

MATERIAL Y METODOS:

Estudio observacional-retrospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes tratados con TEZ/IVA en nuestro hospital hasta mayo del 2021.

Datos recogidos: sexo y edad. Volumen espirometría forzada en el primer segundo (FEV1) e índice de masa corporal (IMC) durante las semanas: 0 (S0), 24 (S24), 48 (S48) y 72 (S72). Exacerbaciones pulmonares en el año previo a inicio y tras un año de tratamiento. Utilizándose para ello la historia clínica informatizada y la prueba t-Student para el análisis estadístico.

RESULTADOS:

- 6 pacientes con FQ-homocigotos para la mutación F508d (5 mujeres) con una media de edad de 28 años \pm 12,65SD.
- FEV1 medio (en %) inicial: 51,25. En la S24: 55 ($p=0,21$), aumentando 3,75 puntos respecto S0. En la S48: 53,5 ($p=0,35$), 2,25 puntos de elevación respecto al valor basal. En la S72, solo se dispusieron datos de 2 pacientes, los cuales mantuvieron valores S48, FEV1 medio (%): 64 ($p=0,32$), 12,75 puntos superior al basal.
- IMC (Kg/m^2): valor medio S0: 20,36. En S24: 20,26 ($p=0,41$), supuso un descenso de 0,1 puntos. En S48, valor medio: 18,61 ($p=0,25$), disminuyendo 0,67 respecto S0. En S72 fue: 17,63, 2,94 menos que el basal.
- Media exacerbaciones previo tratamiento/año: 1,5 (intervalo 0-4). Tras primer año tratamiento: 0,8 ($p=0,025$). Lo que se asoció a una reducción del 44,44% en el número de exacerbaciones/año.

CONCLUSIONES:

El tratamiento con TEZ/IVA demostró una reducción estadísticamente significativa en el riesgo de sufrir exacerbaciones pulmonares y un aumento (no estadísticamente significativo) del FEV1. El IMC no mejoró respecto al valor basal.

La principal limitación del estudio fue el reducido número de pacientes, pero dado el escaso arsenal terapéutico y la gravedad de la enfermedad, TEZ/IVA proporciona una alternativa, complementaria al tratamiento sintomático, para estos pacientes.

