



Autores: Eduardo Tejedor Tejada, Diego Gámez Torres, Belén Sánchez Rodríguez, Elena Elvira Ladrón de Guevara

Introducción:

La esclerosis tuberosa (ES) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante muy poco común, con mayor incidencia en pacientes pediátricos. El principal síntoma es la aparición de tumores benignos. Actualmente como tratamiento sintomático se utiliza la fórmula de Sirolimus 0,4%.

Objetivo:

Evaluar la eficacia y seguridad de la pomada Sirolimus 0,4% en los pacientes con ES.

Materiales y método:

Estudio retrospectivo observacional de pacientes diagnosticados de ES. El periodo de estudio fue Diciembre 2020 hasta Mayo 2021. Los datos recogidos fueron: edad, sexo, localización de angiofibroma y pauta posológica. La eficacia se valoró en función de la mejoría clínica subjetiva. La seguridad se valoró por la aparición de efectos adversos. Se realizó una búsqueda bibliográfica en las principales bases de datos (PubMed© y Uptodate©) sobre las alternativas terapéuticas disponibles. Los datos se extrajeron de la historia clínica digital (Diraya©) y de la herramienta de dispensación de pacientes externos (farmatools©).

Resultados:

Se reclutaron 6 pacientes (50% varones) con esclerosis tuberosa. La edad media fue 22,83 años. La principal localización de los angiofibromas fue: facial (5, 83,3%) y hombro (1, 16,7%).

En cuanto a la eficacia, el 83,3% presentaron mejoría clínica (3 pacientes muy buena; y 2 buena). La principal pauta posológica fue una única aplicación cada 24 horas. En cuanto a seguridad, todos los pacientes toleraron de forma adecuada la medicación. La principal limitación fue la ausencia de una escala objetiva de valoración.

Conclusiones:

Sirolimus 0,4% se ha postulado como buena alternativa en los pacientes con esclerosis tuberosa atendidos en servicio de farmacia.

