



Alpha1-antitrypsin deficiency and cardiovascular disease: questions and issues of a debated relation

Laura Pini, Jordan Giordani, Manuela Ciarfaglia, Alessandro Pini, Marianna Arici, Claudio Tantucci

J Cardiovasc Med (Hagerstown). 2022 Oct 1;23(10):637-645. doi: 10.2459/JCM.0000000000001369

Autora del comentario: Dra. Cruz González. Hospital Clínico Valencia

La alfa1-antitripsina (AAT) es uno de los principales inhibidores que intervienen en la homeostasis de las proteasas/antiproteasas, y es producida principalmente por los hepatocitos y las células epiteliales pulmonares. Su deficiencia, denominada déficit de alfa1-antitripsina (AATD), provoca graves problemas hepáticos y respiratorios. Además, la AAT se libera en el torrente sanguíneo proporcionando efectos antiinflamatorios sistémicos. Además de actuar como proteína antiinflamatoria de fase aguda, puede ser un biomarcador para controlar la evolución de la enfermedad. Una producción reducida o defectuosa conlleva una pérdida de la función antiinflamatoria, un desequilibrio proteasa-antiproteasa y una congestión celular debida al depósito de polímeros, con repercusiones en todo el sistema. Esta revisión pretende evaluar la afección por AATD en los grandes vasos de cabeza y cuello, tórax y abdomen. Además, se revisará su papel especialmente en las enfermedades vasculares autoinmunes.

Se ha realizado una revisión crítica de los principales hallazgos bibliográficos desde la década de 1980 hasta la actualidad. Los estudios realizados a lo largo de los años han aportado varias pruebas contradictorias. La mayoría de los autores reconocen el papel protector y antiinflamatorio de la AAT en el endotelio vascular. Sin embargo, las correlaciones entre la AATD y las principales arterias, las afecciones cerebrales y cardiovasculares y las enfermedades autoinmunes siguen sin estar claras. La mayoría de los estudios reconocen el papel de la AATD en las enfermedades vasculares, pero sólo como cofactor inductor de alteraciones de la estructura celular y tisular. Sin embargo, esta condición por sí sola no basta para determinar la aparición de nuevas enfermedades.

Debido a los resultados opuestos comunicados a lo largo de los años, sigue existiendo una considerable falta de conocimientos sobre el papel que desempeña la AATD en las enfermedades vasculares. Debería fomentarse un interés renovado en este campo de investigación para aportar nuevas pruebas sólidas y validar el papel del cribado y la terapia de sustitución de la AATD como herramientas útiles de diagnóstico y tratamiento.