



Progression and Augmentation Therapy in Pi SZ and Pi ZZ Alpha-1 Antitrypsin Deficiency: A Longitudinal Functional and Densitometric Study

Autor del comentario: Dra. Mª Isabel Parra. Neumología. HCU Virgen de la Arrixaca (Murcia).

Soha Esmaili, Juan Luis Rodríguez Hermosa, Gianna Vargas Centanaro, José Luis Álvarez-Sala, Iman Esmaili and Myriam Calle Rubio.

Observational Study. Biomolecules. 2025 Apr 17;15(4):599. doi: 10.3390/biom15040599.

En este estudio se analiza la evolución de los pacientes con déficit de alfa 1 antitripsina (AATD) Pi SZ y Pi ZZ, el impacto del tratamiento sustitutivo y el papel de factores de riesgo como el tabaco y las exacerbaciones.

Es un estudio prospectivo y observacional, con un periodo de seguimiento de 2 años. Se incluyeron 74 pacientes diagnosticados de EPOC, con FEV1/FVC postbroncodilatador inferior a 0.7, Pi SZ (41) o Pi ZZ (33). Se excluyeron aquellos que presentaban comorbilidades que pudieran interferir en la progresión de la enfermedad.

Se analizaron variables clínicas, edad, niveles de AAT, escala de disnea mMRC, SGRQ, funcionales, FEV1, DLCO y KCO y análisis densitométrico mediante TAC. La densidad pulmonar se cuantificó mediante el percentil 15 (PD-15) y el porcentaje del volumen pulmonar por debajo de -950 unidades Hounsfield (HU-950).

La progresión de la enfermedad y la tasa de descenso del PD-15 fue mayor en el grupo ZZ que en el grupo SZ, tanto en tratados como en no tratados.

Los pacientes tratados y diagnosticados hace más de 5 años de su inclusión en el estudio presentaron mayor descenso anual en el FEV1, el PD-15 y HU -950 que los tratados y diagnosticados hace menos de 5 años.

En los pacientes ZZ no tratados, el descenso en el PD-15 era aún mayor en los pacientes con FEV1 < 40 % mientras que en los SZ no tratados era en aquellos que tenían un FEV1 > 70 %.

El tabaco y las exacerbaciones se asociaron con un mayor descenso tanto en parámetros funcionales como densitométricos.

El tratamiento sustitutivo disminuye el descenso en el PD-15 en todas las regiones del pulmón, especialmente en las bases pulmonares.



DAATNEWS

AL DÍA EN ALFA-1-ANTITRIPSINA

El descenso en los parámetros funcionales tuvo muy buena correlación con el descenso en los parámetros densitométricos, especialmente en los pacientes diagnosticados hace más tiempo, siendo de utilidad para predecir de manera precoz el deterioro de la función pulmonar.

Los autores recomiendan el manejo personalizado de los pacientes con AATD, integrando genotipo, estadio de la enfermedad y factores de riesgo modificables en la toma de decisiones. La incorporación de la pérdida de densidad en las distintas regiones pulmonares, podría ayudar en la estratificación del riesgo y en el manejo terapéutico de estos pacientes.

Recomiendan también el inicio precoz del tratamiento sustitutivo para preservar lo máximo posible la función pulmonar a largo plazo.