

Pulmonary Function Decline in Alpha-1 Antitrypsin Deficiency: A Systematic Review and Meta-Analysis

Autor del comentario: Dr. Agustín Medina González. *FEA de Neumología, Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.*

Alice M Turner, Priscilla Wittkopf, Caroline von Wilamowitz-Moellendorff, Kyle Fahrbach, Mariana Farraia, May Hagiwara, Ed G Marins, Anne E Wyman, Lisi Wang, Suna Park

Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2026 Jan 9;21:552227. doi: 10.2147/COPD.S552227. eCollection 2026.

A pesar de que algunos trabajos previos estiman que en aquellos pacientes con déficit de alfa1-antitripsina (DAAT) y genotipo Pi*ZZ existe un deterioro de la función pulmonar, existe realmente limitada información acerca del declive funcional respiratorio en estos pacientes con DAAT.

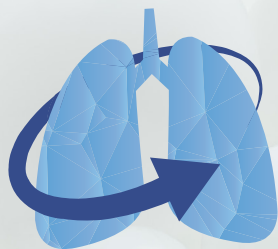
De ahí que los autores del presente artículo se marcaron como objetivos analizar la evolución de la función pulmonar en pacientes con DAAT y estudiar los posibles factores de riesgo, los resultados clínicos y la calidad de vida de estos sujetos.

Para ello, realizaron tanto una revisión sistemática de la literatura de los últimos 20 años -incluyendo 77 publicaciones-, y seleccionaron 17 artículos para un metaanálisis. Estos trabajos evaluaban el deterioro de la función pulmonar -en términos de descenso del FEV1 medido en ml y en porcentaje del teórico- y la calidad de vida relacionada con la salud, a través del cuestionario respiratorio St. George en pacientes con DAAT, la mayoría Pi*ZZ. Además, tuvieron en cuenta el hecho de estar recibiendo o no tratamiento aumentativo con alfa1.

Encontraron que los pacientes con afectación pulmonar, el FEV1 disminuye aproximadamente -39 ml/año, con una moderada variabilidad; los pacientes que no reciben tratamiento aumentativo con alfa1 tienen una mayor reducción en el declive del FEV1 (-40.2 ml/año) en comparación con los que sí recibieron dicha terapia (-36.8 ml/año), si bien esta diferencia es realmente pequeña a corto plazo (teniendo en cuenta que se considera clínicamente significativa una diferencia de al menos 100 ml). Por otra parte, el declive del FEV1 en porcentaje es de un -1.1%/año, lo que indica un deterioro progresivo, pero muy lento.

En cuanto a la calidad de vida, se ve que ésta empeora gradualmente, con aumento de 1.3 puntos/año en el cuestionario St. George (considerándose clínicamente significativo a partir de 4 puntos); encontraron que dicho deterioro es leve, continuo, y nuevamente con gran heterogeneidad.

Tras analizar múltiples variables, los autores identificaron los potenciales factores que pueden influir en este deterioro funcional; fueron la edad, la gravedad del EPOC, la función pulmonar inicial y el tabaquismo.



DAATNEWS

AL DÍA EN ALFA-1-ANTITRIPSINA

Por último, remarcaron que existe una falta de datos de función respiratoria en pacientes con enfermedad hepática sola o asociada a enfermedad pulmonar.

Los autores concluyeron que la función pulmonar en el DAAT disminuye lentamente con el tiempo, que la calidad de vida también empeora de forma progresiva y que la terapia aumentativa puede ayudar aunque su impacto es limitado a corto plazo. Hacen énfasis en la necesidad de contar con estudios más largos (más de 5 años) y con más datos, debiendo incluir especialmente a los sujetos afectados de enfermedad hepática con/sin afectación pulmonar.