

Recomendación para el manejo de los pacientes con Enfermedad de Gaucher en tratamiento con Eliglustat (Cerdelga®) durante la crisis por SARS-COV2 o COVID-19

Teniendo en cuenta la situación actual de pandemia por SARS-COV-2, declarada por la organización mundial de la salud (OMS) a fecha de 11/03/2020, y las medidas del estado de alerta declaradas en España el 14/03/2020, el GEEDL y la FEETEG quieren realizar las siguientes precisiones:

La enfermedad de Gaucher es la enfermedad de depósito lisosomal más común, en España, según datos del registro hay alrededor de 418 casos diagnosticados. Se caracteriza por un daño multiorgánico debido al acúmulo de glucosilceramida. Actualmente hay dos modalidades terapéuticas, el Tratamiento Enzimático Sustitutivo por vía intravenosa cada dos semanas y el Tratamiento de Reducción de Sustrato que actúa inhibiendo la formación del sustrato y por tanto su acúmulo, hay dos moléculas disponibles: miglustat (Zavesca®) o Eliglustat (Cerdelga®). Miglustat es un iminoazúcar, inhibe de forma secundaria las disacaridasas intestinales provocando diarrea como efecto adverso en la mayoría de los casos; por otro lado, Eliglustat es un análogo de la ceramida, se metaboliza por la vía del citocromo CYP2D6 (fundamentalmente) y CYP3A4, por lo que requiere una revisión cuidadosa de las posibles interacciones con otros fármacos que utilizan estas vías.

La transmisión del SARS-COV-2 se produce preferentemente por cercanía de persona a persona infectada, la transmisión por el aire a larga distancia de persona a persona es poco probable. Por lo cual actualmente las medidas incluyen el aplazamiento de toda actividad no fundamental para disminuir la tasa de contagios.

El tratamiento que se está realizando actualmente en la mayoría de los hospitales para pacientes con sospecha o confirmación de enfermedad por SARS-COV-2 esta basado en el uso de litonavir/ritonavir (kaletra®) combinado con hidroxiclороquina (Malarone®) y/o en la combinación de Azitromicina + hidroxiclороquina. Ambas combinaciones tienen como potencial efecto adverso una prolongación del QT y ritonavir se metaboliza por CYP3A4 y CYP2D6 con una unión fuerte a ambos citocromos.

Tomando en cuenta estos hechos, desde el GEEDL y FEETEG, creemos que es imprescindible que en caso de atender a un paciente con Enfermedad de Gaucher con sospecha de infección por SARS-COV-2, es fundamental conocer cual es la modalidad de tratamiento del paciente. En el caso de los pacientes tratados con Eliglustat, este fármaco interacciona con litonavir/ritonavir y deberá suspenderse inmediatamente. Para evitar confusiones, y conociendo que la combinación Azitromicina + Hidroxiclороquina también prolonga el QT y que cada vez más centros lo aplican como tratamiento inicial, la recomendación es discontinuar el tratamiento con Eliglustat en el momento de iniciar cualquier tratamiento específico para SARS-COV2 con los fármacos antes mencionados. Eliglustat podrá reiniciarse una vez este superado el cuadro de COVID19 y se hayan revisado las posibles interacciones farmacológicas.

Quedamos a disposición de los profesionales que atienden a estos pacientes y a los pacientes y familiares para atender cualquier duda o cuestión.