



**Biblioteca
Cochrane**

Base de Datos **Cochrane** de Revisiones Sistemáticas

Derivados del tiol nebulizados y por vía oral para la enfermedad pulmonar en la fibrosis quística (Revisión)

Tam J, Nash EF, Ratjen F, Tullis E, Stephenson A

Tam J, Nash EF, Ratjen F, Tullis E, Stephenson A.
Nebulized and oral thiol derivatives for pulmonary disease in cystic fibrosis
(Derivados del tiol nebulizados y por vía oral para la enfermedad pulmonar en la fibrosis quística).
Cochrane Database of Systematic Reviews 2013, Issue 7. Art. No.: CD007168.
DOI: [10.1002/14651858.CD007168.pub3](https://doi.org/10.1002/14651858.CD007168.pub3).

www.cochranelibrary.com/es

[Revisión de intervención]

Derivados del tiol nebulizados y por vía oral para la enfermedad pulmonar en la fibrosis quística

Julian Tam¹, Edward F Nash², Felix Ratjen³, Elizabeth Tullis⁴, Anne Stephenson⁴¹Division of Respiriology, Critical Care, and Sleep Medicine. Department of Medicine, University of Saskatchewan, Saskatoon, Canada.²Department of Respiratory Medicine, Birmingham Heartlands Hospital, Birmingham, UK. ³Department of Pediatrics, The Hospital for Sick Children, Toronto, Canada. ⁴Division of Respiriology, St Michael's Hospital, Toronto, Canada**Contacto:** Julian Tam, Division of Respiriology, Critical Care, and Sleep Medicine. Department of Medicine, University of Saskatchewan, 5th Floor Ellis Hall, 103 Hospital Drive, Saskatoon, SK, S7N 0W8, Canada. contact@juliantam.com.**Grupo Editorial:** Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Enfermedades Genéticas.**Estado y fecha de publicación:** Editada (sin cambios en las conclusiones), publicada en el número 4, 2015.**Referencia:** Tam J, Nash EF, Ratjen F, Tullis E, Stephenson A. Nebulized and oral thiol derivatives for pulmonary disease in cystic fibrosis (Derivados del tiol nebulizados y por vía oral para la enfermedad pulmonar en la fibrosis quística). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013, Issue 7. Art. No.: CD007168. DOI: [10.1002/14651858.CD007168.pub3](https://doi.org/10.1002/14651858.CD007168.pub3).

Copyright © 2015 The Cochrane Collaboration. Publicada por John Wiley & Sons, Ltd.

RESUMEN

Antecedentes

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria en la que las secreciones respiratorias son espesas y pegajosas. La insuficiencia respiratoria debida a la infección pulmonar recurrente y a la inflamación es la causa más frecuente de mortalidad. Los tratamientos con agentes mucoactivos (p.ej., alfa dornasa y solución salina hipertónica nebulizada) pueden disminuir la viscosidad y aumentar la eliminación del esputo de las vías respiratorias, reducir la infección y la inflamación y mejorar la función pulmonar. Los derivados del tiol, nebulizados o por vía oral, han mostrado beneficio en otras enfermedades respiratorias. Su modo de acción probablemente es diferente en dependencia de la vía de administración. Hay varios derivados del tiol y no está claro cuáles pueden ser beneficiosos en la fibrosis quística.

Objetivos

Evaluar la eficacia y seguridad de los derivados del tiol nebulizados y por vía oral en los pacientes con fibrosis quística.

Métodos de búsqueda

Se realizaron búsquedas en el registro de ensayos del Grupo Cochrane de Fibrosis Quística (Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group) que incluye referencias identificadas en búsquedas exhaustivas en bases de datos electrónicas, búsquedas manuales en revistas pertinentes y en libros de resúmenes de actas de congresos.

Búsqueda más reciente: 13 junio 2013.

También se realizó una búsqueda en PubMed el 26 de febrero de 2013 de artículos publicados relevantes.

Criterios de selección

Los ensayos controlados aleatorizados y cuasialeatorizados que compararon los derivados del tiol nebulizados o por vía oral con placebo u otro derivado de tiol en pacientes con fibrosis quística.

Obtención y análisis de los datos

Los autores de la revisión evaluaron de forma independiente los ensayos para su inclusión, analizaron el riesgo de sesgo y extrajeron los datos.

Resultados principales

Las búsquedas identificaron 23 ensayos; se incluyen nueve ensayos (255 participantes), de los cuales siete tienen más de 10 años de antigüedad. Se identificaron tres ensayos de derivados del tiol nebulizados (uno comparó un 20% de N-acetilcisteína con un 2% de N-acetilcisteína; otro comparó el sulfonato de sodio-2-mercaptoetano con un 7% de solución salina hipertónica; y otro comparó el glutatión con un 4% de solución salina hipertónica). Aunque estos tratamientos generalmente fueron bien tolerados y no tuvieron efectos adversos significativos, no hubo evidencia de que produjeran algún beneficio clínico significativo en los resultados primarios de la revisión en los participantes que los recibieron.

Se identificaron seis ensayos de derivados del tiol oral. Tres ensayos compararon N-acetilcisteína con placebo; uno comparó N-acetilcisteína, ambroxol y placebo; uno comparó carbocisteína con ambroxol; y uno comparó N-acetilcisteína en dosis bajas y altas. Los derivados del tiol por vía oral fueron en general bien tolerados, no tuvieron efectos adversos significativos, sin embargo, no hubo evidencia de que produjeran algún beneficio clínico significativo en los resultados primarios de esta revisión, en los participantes que recibieron estos tratamientos.

Conclusiones de los autores

No se encontró evidencia para recomendar el uso de los derivados del tiol por vía oral o nebulizados en los pacientes con fibrosis quística. Muy pocos ensayos de buena calidad han investigado el efecto de estos fármacos en la fibrosis quística, y se requiere investigación adicional sobre la función potencial de estos fármacos para mejorar los resultados de las personas con fibrosis quística.

RESUMEN EN TÉRMINOS SENCILLOS

Compuestos que pueden romper la estructura del moco que se produce en la enfermedad pulmonar de la fibrosis quística

La fibrosis quística es un trastorno genético que afecta principalmente a los pulmones. Las infecciones del tórax reaparecen en los pacientes con fibrosis quística debido a la acumulación de esputo espeso (flema) en las vías aéreas. Varios tratamientos, incluidos los derivados del tiol, procuran licuar este esputo para mejorar la función pulmonar y reducir la frecuencia de infecciones respiratorias. Los derivados del tiol pueden administrarse nebulizados (respirados) o por vía oral (por la boca). Se ha mostrado que son útiles en otros trastornos pulmonares, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Esta revisión tiene como objetivo determinar si existe evidencia suficiente para recomendar el uso de derivados de tiol nebulizados u orales para los pacientes con fibrosis quística. Se incluyeron nueve ensayos; tres evaluaron el efecto de los derivados del tiol nebulizado. De los ensayos nebulizados, uno comparó un 20% de N-acetilcisteína con un 2% de N-acetilcisteína; otro comparó el sulfonato de sodio-2-mercaptoetano con un 7% de solución salina hipertónica; y el otro comparó el glutatión con un 4% de solución salina hipertónica. Los derivados del tiol nebulizados generalmente se toleraron bien, y no tienen efectos adversos importantes. Sin embargo, no mostraron mejorías significativas en ninguna de las medidas de resultado.

Seis ensayos incluidos evaluaron los efectos de los derivados del tiol oral. Tres de estos ensayos compararon N-acetilcisteína oral con placebo; uno comparó N-acetilcisteína oral, ambroxol oral y placebo; y uno comparó carbocisteína oral y ambroxol oral (sin placebo). Ninguno de los ensayos mostró un beneficio significativo general en ninguna de las medidas de resultado de esta revisión. Los derivados del tiol por vía oral en general se toleraron bien, sin efectos adversos importantes.

En resumen, los ensayos incluidos en la revisión no aportaron evidencia de que los derivados del tiol nebulizados o por vía oral fueron beneficiosos o nocivos para los pacientes con fibrosis quística. Es necesario realizar investigaciones adicionales sobre los efectos de los derivados del tiol en los pacientes con fibrosis quística antes de que pueda recomendarse su uso.