

## Objetivos

El complejo de la esclerosis tuberosa (TSC) es un trastorno neurocutáneo de transmisión autosómica dominante caracterizado por el desarrollo multisistémico de tumoraciones hamartomatosas que afecta a 1/6000-10000 individuos. Los angiofibromas faciales (AF) son tumoraciones benignas de la piel encontrados en el rostro del 80% de los pacientes con el TSC constituyendo un criterio diagnóstico. Aunque los AF son normalmente asintomáticos, afectan a la calidad de vida debido a la importante disrupción estética que producen.

Diversos estudios recogen la utilización de una emulsión o/w de sirolimus 0,4% como tratamiento eficaz para el tratamiento de esta patología.

El objetivo de este estudio ha sido describir la preparación de esta fórmula magistral (FM) elaborada por el Servicio de Farmacia (SF), analizar la eficacia de la misma tras un periodo de seguimiento de un año y calcular el ahorro económico obtenido tras el cambio de la forma farmacéutica de la materia prima.

## Material y Métodos

Se realizó una búsqueda de aquellos pacientes en tratamiento con sirolimus tópico mediante el programa de pacientes externos del SF. Los datos se obtuvieron tras revisar la historia clínica electrónica en la aplicación Mambrino XXI®.

Las variables registradas fueron: datos demográficos, indicación, pauta posológica, eficacia definida como disminución del tamaño y no aparición de nuevas lesiones, tolerancia y tratamientos previos.

Para la elaboración de la FM se lleva a cabo la dispersión del principio activo en crema base o/w elaborada por el SF definida por una fase oleosa compuesta por Neo PCL autoemulgente y vaselina líquida y una fase acuosa compuesta por glicerina, nipagin y agua destilada. Inicialmente se utilizaron comprimidos de sirolimus de 2 mg y después el principio activo se adquirió como materia prima para mejorar las propiedades organolépticas y disminuir el coste de la FM.

## Resultados

Durante el periodo de seguimiento han sido tratados cinco pacientes con sirolimus tópico, el cual es una indicación fuera de ficha técnica. De éstos se excluyeron dos porque no cumplían la indicación de AF.

En todos los casos, inicialmente se prescribió la FM con una pauta posológica de dos aplicaciones/día hasta la valoración de resultados en la próxima visita médica. Los pacientes estuvieron o están siendo tratados con láser con respuesta parcial por lo que se requería una alternativa terapéutica. Transcurridos unos meses la tolerancia ha sido buena, no aparecieron lesiones nuevas y las ya existentes aparecían más aplanadas por lo que prosiguen con dicho tratamiento. El coste de 100 gramos de FM realizado con comprimidos fue de 1446€ y elaborada con materia prima de 240€.

## Conclusiones

Antes de la utilización de sirolimus, los AF eran tratadas con técnicas invasivas como crioterapia o láser decolorante pulsado con resultados diversos. Por lo tanto, el sirolimus se postula como una alternativa terapéutica efectiva que minimiza los daños y los efectos adversos derivados del tratamiento además de ofrecer buena perspectiva terapéutica. Económicamente, el cambio en la materia prima utilizada ha supuesto un ahorro económico de 1207€ por 100 gramos de crema formulada.