



Asociación Española
Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

Posicionamiento de la Sociedad Española para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo (AECOM) sobre la vacunación frente a la COVID-19

La vacunación frente al SARS-CoV-2 es sin duda la forma más eficaz de luchar frente a la pandemia de COVID-19. Todas las vacunas aprobadas en la Unión Europea han demostrado de forma convincente sus adecuados perfiles de eficacia y seguridad. Es importante tener en cuenta que no hay datos que demuestren que ninguna de las vacunas disponibles en la actualidad sea más o menos eficaz que otras en pacientes con **Errores Innatos del Metabolismo (EIM)**. Por esto resulta importante recordar que una posible protección, aunque sea menor, siempre va a ser mejor que la ausencia de protección que supone el no vacunarse.

El seguimiento de los resultados de la vacunación frente a COVID-19 en pacientes con diferentes **EIM** es fundamental para entender la necesidad de vacunación prioritaria de alguno de estos pacientes, la posible disminución de la respuesta inmune respecto a otros vacunados, y los posibles efectos adversos atribuidos a la vacunación. Estos aspectos y otros pueden estar relacionados con el tipo y grado de control de la enfermedad metabólica. Desde AECOM hemos promovido una recogida de datos relativa al impacto del COVID-19 y de la vacunación en pacientes con **EIM**.

Un adecuado seguimiento clínico y una optimización de las medidas de control de cada uno de los EIM son la prioridad no solo frente a COVID-19 sino frente a otras infecciones. Entre estas medidas, la vacunación es una medida necesaria que no solo no debe ser obviada frente a COVID-19, sino que debe ser reclamada como prioritaria para determinados grupos de EIM. Por otro lado, existen muchas evidencias de que **la vacunación es imprescindible en los pacientes con EIM con el mismo calendario establecido para la población general**.

Somos conscientes de que hay áreas de incertidumbre por lo que, en caso de dudas, la decisión final deberá tomarse de manera compartida entre el paciente y el profesional sanitario. Todavía no ha concluido la vacunación de las personas priorizadas en la primera etapa, caracterizada por la disponibilidad de una cantidad limitada de dosis, en la que se han incluido cuatro grupos de población entre los que no se incluyen como entidad clínica las personas con EIM. Sí se incluyen aquellos que tienen grave discapacidad tengan o no un trastorno metabólico.

La Comisión de Salud Pública Española aprobó en día 11 de marzo incluir grupos de alto riesgo en la próxima Actualización de la Estrategia de Vacunación (aún no publicada). En dicho documento se incluirá algunos pacientes con EIM y co-morbilidades como son aquellos que han recibido un **trasplante de progenitores hematopoyéticos, trasplante de órgano sólido o estén en lista de espera para este, personas en hemodiálisis y diálisis peritoneal, enfermedad oncohematológica, cáncer de órgano sólido en tratamiento con quimioterapia citotóxica, cáncer de pulmón en tratamiento con quimioterapia o inmunoterapia y personas con Síndrome de Down mayores de 40 años**.

Hay que tener en cuenta que la pauta completa de vacunación requiere la administración de dos dosis. La disponibilidad de la vacuna de AstraZeneca, cuya utilización se ha limitado de momento entre 18 y 55 años de edad, ha ocasionado la utilización simultánea de esta vacuna en personas



Asociación Española
Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

pertenecientes a otros grupos de población consideradas esenciales, mientras se continúa vacunando a las personas más vulnerables con las vacunas de ARNm (Comirnaty y vacuna de Moderna). Algunas personas con EIM que desarrollan actividades esenciales ya han sido vacunadas con esta vacuna de AstraZeneca sin que se hayan reportado problemas específicos. De forma específica se recogen personas con glucogenosis tipo V o defectos de CPT-II.

Asimismo, es importante tener en cuenta que la información y evidencia científica sobre el tema cambia rápidamente por lo que estas recomendaciones serán actualizadas cuando se considere necesario.

Con el fin de aclarar algunos conceptos sobre la vacunación frente a la COVID-19 en pacientes con EIM, especialmente aquellos con riesgo de descompensación o con disfunción endotelial o riesgo de trombosis, la AECOM establece las siguientes recomendaciones:

1. Se recomienda de forma general vacunar frente al SARS-CoV-2 a todos los pacientes con enfermedades EIM, incluso los que tengan riesgo de descompensación o tengan cierto grado de inmunodeficiencia u otras co-morbilidades.
2. En los pacientes con EIM y co-morbilidades asociadas (discapacidad intelectual, insuficiencia respiratoria, cardiopatía, alteraciones motoras, coagulopatías, etc..) prevalecen los criterios de dicha co-morbilidad que la de su condición de enfermo metabólico para la inclusión en los grupos de riesgo que priorizan el orden de vacunación. Este punto es relevante para muchos pacientes con mucopolisacaridosis e insuficiencia respiratoria.
3. En ausencia de co-morbilidades, los pacientes con EIM y riesgo de descompensación metabólica o estados hiperinflamatorios con disfunción endotelial asociada deberían tener prioridad para la vacunación antes que la población general sana de igual edad y sexo.
4. Todas las vacunas disponibles tienen niveles adecuados de eficacia y seguridad. La posibilidad de administrar preferentemente vacunas de una posible mayor eficacia en algunos perfiles de pacientes se valorará frente al riesgo que supondría un mayor retraso en la vacunación*.
5. Las vacunas deben administrarse preferiblemente cuando la enfermedad se encuentre estable, aunque considerando que esto no siempre es posible, recomendamos **vacunar en cualquier situación**, salvo en pacientes con una descompensación grave de su enfermedad, en los que se debería retrasar la vacunación hasta el control del brote.
6. Las circunstancias individuales concretas de cada paciente deben ser valoradas por su médico referente y la decisión debe tomarse de forma conjunta por el paciente y su médico.
7. Las vacunas de AstraZeneca y otras (Sputnik-V), vectorizadas en diferentes tipos de adenovirus no interfieren (anticuerpos neutralizantes) con la viabilidad de las terapias genéticas en desarrollo que utilicen vectores adenoasociados. Las terapias genéticas actuales utilizan vectores adenoasociados y lentivirus.
8. La pegilación de ciertas vacunas (Pfizer y Moderna), no interfiere ni contraindica el uso futuro de enzimas pegiladas. Sin embargo, las personas que han presentado reacciones anafilácticas a enzimas pegiladas no deberían exponerse a vacunas pegiladas.



Asociación Española

Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

9. En caso de que un paciente presente una descompensación metabólica tras la administración de una dosis, se podrá contemplar el retraso temporal de una o varias dosis, con el fin de optimizar la eficacia de la vacunación.
10. No hay evidencia que demuestre la necesidad de solicitar ninguna prueba de laboratorio previa o posterior a la vacunación para evaluar la inmunidad frente a COVID-19. En todo caso esta recomendación debe individualizarse y considerar la situación del punto anterior antes de la segunda o tercera dosis.
11. La vacuna de la farmacéutica Janssen, ha recibido una autorización de uso de emergencia por parte de la Organización Mundial de la Salud (OMS), podrá ser utilizada en mujeres embarazadas y lactantes. Pendiente de su aprobación para Europa y España.
12. Después de la vacunación, los pacientes deben continuar siguiendo todas las pautas de salud pública con respecto al distanciamiento físico y otras medidas preventivas.

***NOTA SOBRE EL USO DE LA VACUNA DE ASTRA-ZENECA EN PACIENTES CON EIM.**

- La Agencia Europea del Medicamento (EMA) avala la vacunación con AstraZeneca y Sanidad volverá a activar su uso los próximos días. La EMA confirma la seguridad de la vacuna de AstraZeneca y la Universidad de Oxford frente a la Covid-19 tras una nueva reunión de su Comité de Farmacovigilancia y Evaluación de Riesgos (PRAC, por sus siglas en inglés) y tras la suspensión temporal de la vacunación con este producto en varios países de la Unión Europea, entre ellos España, debido a la notificación de casos de trombosis venosa cerebral en personas que habían recibido la vacuna.

- La gran mayoría de los pacientes con EIM no deben considerarse como “de alto riesgo” frente a este tipo de vacuna. **Excepciones** pueden ser los pacientes con **riesgo de trombosis o microangiopatía trombótica** como la **homocistinuria**, defectos de la **cobalamina** o del **folato**, o pacientes con **grave disfunción endotelial o plaquetaria** (pacientes con enfermedad mitocondrial o acidemia orgánica **descompensadas**, enfermos lisosomales con grave **secuestro esplénico**, defectos de glicosilación o algunas glucogenosis Ia o Ib).

- Es deseable que la recomendación médica de no usar esta vacuna específica por identificarse un elevado riesgo de trombosis se acompañase del compromiso de recibir una de las otras vacunas en un periodo de tiempo breve. Cualquier pauta de vacunación de posible menor eficacia (por ejemplo haber recibido una sola dosis) es preferible a la no vacunación.

- De acuerdo a la evidencia y recomendaciones actuales, la opción de recibir la vacuna de AstraZeneca resulta adecuada para la mayoría de pacientes con EIM, siempre dentro del ámbito de decisión compartida con el paciente, que se concretará mediante la firma del correspondiente documento de Consentimiento Informado.

Documento consensado por los profesionales clínicos de AECOM en fecha 18 de marzo de 2021