



298 - RESULTADOS DEL TRATAMIENTO CON EMPAGLIFLOZINA EN PACIENTES CON GLUCOGENOSIS IB

E. Márquez Mesa¹, A. Pérez Rodríguez², C. Lorenzo González¹, M. Ruiz Pons² y J.P. Suárez Llanos¹

¹Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife. ²Endocrinología pediátrica, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife.

Resumen

Introducción: La glucogenosis IB (GSD IB) asocia neutropenia y disfunción de neutrófilos causando infecciones recurrentes y enfermedad inflamatoria intestinal (EII). La empagliflozina produce beneficios al disminuir los niveles del 1,5 anhidroglucitol-6-fosfato que bloquea el uso de glucosa por los neutrófilos.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 19 años con neutropenias severas, ingresos por patología infecciosa, EII y CPAP nocturna. Inició empagliflozina hace 2,5 años con NT de $0,14 \times 10^9/L$ (GCSF $300 \mu g/d$ cada semana). Al mes del inicio del tratamiento desapareció la clínica digestiva y aumentó 7 kg. Se suspendió GCSF a los 2 años; último recuento de NT de $1,24 \times 10^9/L$ y sin nuevos ingresos. Se ha retirado CPAP nocturna. No ha presentado efectos secundarios. Caso 2: mujer de 33 años con neutropenias graves, obesidad, hiperuricemia, adenoma hepático, polineuropatía axonal sensitivo-motora e hipoacusia. Inició empagliflozina hace 1,5 años presentando NT de $0,2 \times 10^9/L$ (GCSF $300 \mu g/d$ c/48 horas). Último recuento de NT $8,4 \times 10^9/L$, GCSF $300 \mu g/d$ c/72 horas, proponiéndose suspensión del mismo. Disminución de la inestabilidad. No ha presentado efectos secundarios. Caso 3: varón de 40 años, trasplantado de hepático y renal, con neutropenias graves, ingresos por infecciones de repetición y EII. Inició empagliflozina hace 1 año presentando NT de $0,4 \times 10^9/L$ (GCSF $300 \mu g/d$ c/72 horas) y en tratamiento inmunosupresor. A los 3 meses del inicio del tratamiento desaparición de la clínica digestiva con aumento de 6 kg y sin nuevos ingresos. Se ha suspendido GCSF con NT $2,88 \times 10^9/L$. No ha presentado efectos secundarios.

Discusión: La empagliflozina en pacientes con GSD IB, incluyendo un paciente trasplantado hepático y renal, siendo el primer caso descrito, ha mejorado el recuento de NT, con resolución de los procesos infecciosos, mejoría de la EII y polineuropatía axonal sin efectos secundarios.