



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

E. Márquez Mesa<sup>1</sup>, A. Pérez Rodríguez<sup>2</sup>, C. Lorenzo González<sup>1</sup>, M. Ruiz Pons<sup>2</sup> y J.P. Suárez Llanos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife. <sup>2</sup>Endocrinología 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.