



## P-108 - SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP TIPO 2 Y DIABETES MELLITUS: OPTIMIZACIÓN DEL CONTROL GLUCÉMICO CON EL USO DE I-SGLT2. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

*J. García Fernández, M. Perera Izquierdo, B. Rivero Melián, A. Rodríguez Rocha y C. Rodríguez Rodríguez*

*Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.*

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) o lipodistrofia congénita generalizada es un trastorno poco prevalente (menos de 500 casos descritos), de herencia autosómica recesiva, caracterizado por una casi total ausencia de tejido adiposo. Es común el desarrollo en la adolescencia de diabetes mellitus no cetósica asociada a insulinoresistencia. De los cuatro subtipos de SBS, el tipo 2 es el más frecuente y grave, y característicamente presenta ausencia de tejido adiposo palmoplantar, impidiendo la realización de glucemias capilares. El tratamiento incluye: leptina recombinante humana (LRH), metformina, tiazolidindionas e insulina, frecuentemente a altas dosis. No hay experiencia en el uso de inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa tipo 2 (I-SGLT2) entre las recomendaciones terapéuticas actuales.

**Objetivos:** Estudiar la influencia en el control glucémico de los I-SGLT2 añadidos al tratamiento recomendado de la diabetes mellitus asociada al síndrome de Berardinelli-Seip tipo 2 (DM-SBS2) en dos pacientes.

**Material y métodos:** Se comparó el perfil de glucosa ambulatorio (AGP) [tiempo en rango (TER), tiempo en hiperglucemia (THG), tiempo en hipoglucemia (ThG), indicador de gestión de glucosa (GMI), coeficiente de variación (CV)] y la HbA<sub>1c</sub> basal y después de añadir I-SGLT2, en dos pacientes varones de 19 años de edad, hermanos; con DM-SBS2 mal controlada a pesar de tratamiento con LRH, metformina, pioglitazona e insulina detemir a altas dosis. Ambos utilizaban monitorización "flash" de glucosa (MFG).

**Resultados:** En el paciente A, 120 días tras añadir empagliflozina 10 mg, se obtuvo una mejoría de HbA<sub>1c</sub> (7% vs 9,9%), GMI (6,3% vs 9,1%) y TER (98% vs 16%); y una disminución del THG (2% vs 83%). En el paciente B, 45 días tras añadir canagliflozina 100 mg, se obtuvo una mejoría de GMI (6,9% vs 9,2%) y TER (77% vs 21%); y una disminución de THG (20% vs 79%). En ambos pacientes se ha mantenido el ThG dentro de objetivos, pero solo el paciente A logró mejoría de variabilidad glucémica (28,4% vs 19,1%) (tabla). No se han observado hasta la actualidad efectos secundarios.

	Paciente A	Paciente B
I-SGLT2	Empagliflozina 10 mg	Canagliflozina 100 mg
Inicio	24/06/20	20/01/21

	Basal	Post I-SGLT2	Basal	Post I-SGLT2
HbA <sub>1c</sub>	9,9%	7,00%	8,1%	-
%uso MFG	82%	80%	72%	82%
GMI	9,1%	6,3%	9,2%	6,9%
CV	28,4%	19,1%	27,9%	31,1%
TER	16%	98%	21%	77%
THG > 250 mg/dl	49%	0%	48%	3%
THG > 180 mg/dl	34%	2%	31%	17%
ThG < 70 mg/dl	0%	0%	0%	3%
ThG < 54 mg/dl	1%	0%	0%	0%

**Conclusiones:** La asociación de I-SGLT2 al tratamiento actualmente avalado por la literatura ha logrado mejorar el AGP y la HbA<sub>1c</sub> en dos pacientes afectos de DM-SBS2. Esta mejoría podría explicarse por un mayor efecto de los I-SGLT2 sobre la insulinoresistencia en la DM-SBS2, respecto a otros tipos de diabetes mellitus.