

ID: 195

ANÁLOGOS DE SOMATOSTATINA DE ACCIÓN PROLONGADA PARA EL MANEJO DEL HIPERINSULINISMO DIFUSO, UN GRAN SALTO EN CALIDAD DE VIDA Y CONTROL METABÓLICO

Muñelo Segade A (Speaker) (1), Barriga Buján R (2), Prado Carro A (2), Bello Fernández A (2), Martínez Roca C (3).

(1) Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Pediátrica., Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. (2) Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. (3) Servicio de Farmacia, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Presentación

El hiperinsulinismo congénito se produce por una hipersecreción insulínica, provocando episodios recurrentes de hipoglucemia en la infancia. Tiene una incidencia de 1/30.000-50.000 recién nacidos vivos. El 40% presenta mutaciones en los genes ABCC8 o KCNJ11 y herencia autosómica recesiva. Existen dos formas histológicas: difusa y focal, distinguibles mediante 18F-DOPA-PET/TC.

Es crucial prevenir las secuelas neurológicas manteniendo la normoglucemia. En las formas focales, la resección quirúrgica de la lesión es curativa. En las formas difusas, la cirugía es la última opción (pancreatectomía subtotal), empleando como primera línea el tratamiento médico con diazóxido y como segunda línea el octreótide subcutáneo diario (análogo de somatostatina de acción corta). Estudios recientes describen el empleo de acetato de lanreotide (análogo de somatostatina de acción prolongada) como seguro y eficaz con la ventaja de su administración en dosis única subcutánea mensual.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una niña de 9 años diagnosticada de hiperinsulinismo congénito difuso.

Ingresada al nacimiento por hipoglucemias que persisten a pesar de elevados aportes de glucosa iv. A los 3 días de vida se inicia tratamiento con octreótide en perfusión continua con adecuada respuesta, cambiando a vía subcutánea a los 35 días de vida.

Durante la infancia a pesar del tratamiento con octreótide subcutáneo 4 dosis/día (1,8 mcg/kg/día), alimentación continua nocturna y cada 2-3 horas diurna, precisa varios ingresos por hipoglucemias graves o descompensaciones metabólicas.

A los 8 años de edad se inicia pauta con acetato de lanreótide mensual (2 mcg/kg/mes) presentando una disminución marcada de la variabilidad glucémica, pudiendo suspender tanto el tratamiento con octreótide como la nutrición enteral a débito continuo nocturna. Este cambio permite una reducción del IMC, pasando de obesidad a normopeso y con una importante mejoría en calidad de vida.

Conclusiones

El inicio de tratamiento con lanreótide ha ocasionado una gran mejora en el control metabólico de nuestra paciente mediante una disminución significativa en la variabilidad glucémica así como el control del peso. Además ha mejorado su calidad de vida de forma importante, evitando diariamente sondajes nasogástricos y múltiples inyecciones subcutáneas. Como efectos secundarios únicamente hemos evidenciado nódulos subcutáneos en el lugar de inyección que desaparecen al cabo de semanas.