



Endocrinología y Nutrición



287 - Enfermedad de Niemann-Pick y dislipemia: un enfoque terapéutico diferente

F.J. Gómez Alfonso^a, F. del Val Zaballós^a, J. Silva Fernández^a, A. García-Manzanares Vázquez de Agredos^a, M. López Iglesias^a, J. Moreno Fernández^b e I. Gómez García^a

^aHospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. España. ^bHospital General de Ciudad Real. España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Niemann-Pick (ENP) es una esfingolipidosis hereditaria con patrón autosómico recesivo, incluida dentro de los trastornos de depósito lisosomal. Se conocen 6 subtipos que se expresan con manifestaciones clínicas y bioquímicas diversas.

Caso clínico: Se trata de una mujer de 26 años, portadora de ENP subtipo B que se deriva desde Digestivo para valoración de dislipemia. No presenta AP de interés, salvo su patología de base, que se manifiesta clínicamente con hepato-esplenomegalia; en la analítica destaca trombocitopenia secundaria a hiperesplenismo y dislipemia aterogénica; no presenta afectación neurológica. No tiene AF directos de dislipemia ni de ECV precoz. Niega hábitos tóxicos, come sano y practica ejercicio diario. No toma ningún tratamiento médico en la actualidad. Peso 54 kg, talla 162 cm, IMC 20,6. En la analítica destaca ColT 242 mg/dL, LDLc 193 mg/dL, HDLc 23 mg/dL y Tg 141 mg/dL; perfil hepático y renal normal. Tratamiento previo con fluvastatina, que abandonó tras presentar mialgias sin elevación de CPK. Inicialmente se decide potenciar medidas higiénico-dietéticas y pautar ezetimibe 10 mg diarios. A los 3 meses confiesa que cesó el tratamiento con ezetimibe debido a diarrea profusa al inicio del mismo. Se decide entonces pautar el nutracéutico Armolipid plus[®], presentando buena tolerancia y mejoría franca del perfil lipídico, ya visible a los 3 meses y persistiendo dicho beneficio a los 6 y 12 meses con ColT 190 mg/dL, LDLc 142 mg/dL; HDLc 26 mg/dL, Tg 118 mg/dL (datos a los 12 meses). No presenta alteración de la función hepática ni renal.

Discusión: Armolipid Plus[®] es un suplemento nutricional a base de componentes naturales, con evidencia conocida de beneficio en el perfil lipídico. Es una opción de tratamiento a considerar cuando no se alcanzan los objetivos de control con la terapia habitual o si ésta no se tolera.