

- in adolescent patients receiving continuous cycling peritoneal dialysis. *Am J Kidney Dis.* 2006;47(3):503-8.
8. Ballinger AE, Palmer SC, Wiggins KJ, Craiq JC, Johnson DW, Cross NB, et al. Treatment for peritoneal dialysis-associated peritonitis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;26:4.
9. Nikitidou O, Peppas VI, Leivaditis K, Eleftheriadis T, Zarogiannis SG, Liakopoulos V, et al. Animal models in peritoneal dialysis. *Front Physiol.* 2015;6:244.

Julia Monzerrath Carranza-Torres<sup>a,b</sup>,  
Emma Rosa Vargas-Daza<sup>a</sup>, Enrique Villarreal-Ríos<sup>a,c,\*</sup>,  
Liliana Galicia-Rodríguez<sup>a</sup> y Lidia Martínez-González<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud Querétaro, Instituto Mexicano del Seguro Social, Querétaro, Querétaro de Arteaga, México

<sup>b</sup> Residencia de Geriátrica, Hospital General Regional N.º 1 Querétaro, Instituto Mexicano del Seguro Social, Querétaro, Querétaro de Arteaga, México

<sup>c</sup> Escuela de Medicina, División de Ciencias de la Salud, Campus Querétaro, Universidad del Valle de México, Querétaro, Querétaro de Arteaga, México

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [enrique.villarreal@imss.gob.mx](mailto:enrique.villarreal@imss.gob.mx), [evr57@hotmail.com](mailto:evr57@hotmail.com) (E. Villarreal-Ríos).

0211-6995/© 2016 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>). <http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2016.02.006>

## Trasplante simultáneo de riñón y páncreas exitoso en paciente con lipodistrofia parcial congénita

### Successfull Simultaneous Pancreas Kidney transplantation in a patient with Congenital Partial Lipodystrophy

Sr. Director:

Las lipodistrofias (LD) son un grupo heterogéneo de trastornos genéticos o adquiridos, que afectan principalmente a mujeres, caracterizados por una pérdida total o parcial del tejido adiposo subcutáneo (lipoatrofia), que puede asociarse a la acumulación de grasa (lipohipertrofia) en diferentes regiones corporales. Los pacientes con LD presentan resistencia extrema a la insulina, hiperglucemia, hipertrigliceridemia severa, niveles bajos de HDL y esteatosis hepática. La gravedad de estas complicaciones metabólicas se correlaciona con la magnitud de la pérdida de grasa<sup>1,2</sup>.

Existen 2 formas hereditarias:

- La lipodistrofia generalizada de herencia autosómica recesiva, que se caracteriza por pérdida total de tejido adiposo subcutáneo.
- La lipodistrofia parcial congénita, que es la forma más común, se hereda de forma autosómica dominante y está relacionada con pérdida parcial del tejido adiposo<sup>3</sup>. Varios investigadores han señalado que las alteraciones metabólicas observadas se deben a una falla en la regulación de las funciones de almacenamiento y liberación de ácidos grasos del tejido adiposo. También existen genes involucrados en las acciones efectoras de la insulina, y en la proliferación y diferenciación de adipocitos. Se han analizado distintos genes candidatos como el receptor de insulina, el sustrato del receptor de insulina 1 y el receptor

beta 2 adrenérgico<sup>4</sup>. La ausencia de depósitos subcutáneos de tejido adiposo se debe a la baja concentración de leptina. La hipoleptinemia altera las señales de hambre/saciedad en el sistema nervioso central y produce hiperfagia. Entonces, el exceso calórico produce acumulación de grasa a nivel muscular y hepático, causa severa insulinoresistencia, diabetes con altos requerimientos de insulina e hipertrigliceridemia, lo cual confiere alto riesgo de pancreatitis. Los pacientes con LD también presentan esteatosis hepática, miocardiopatías y nefropatías proteinúricas<sup>5</sup>.

Paciente femenina de 41 años de edad, con diagnóstico de lipodistrofia parcial congénita, diabetes diagnosticada a los 15 años, en tratamiento con insulina aspártica (115 UI/día), con mal control glucémico, que presenta retinopatía proliferativa bilateral e insuficiencia renal crónica terminal secundaria a glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I (por PBR), en hemodiálisis trisemanal desde abril del 2012. Además, presenta dislipidemia mixta en tratamiento con atorvastatina 20 mg/día y fenofibrato 200 mg/día e HTA. EF: peso seco 66,500; talla 170 cm; IMC: 23,01; TA 160/70.

Las extremidades estaban adelgazadas, con pérdida de grasa subcutánea en glúteos, muslos y miembros superiores. Mamas hipotróficas, leve hepatomegalia, acantosis nigricans en cuello e hirsutismo.

Se decide inscribirla en lista de espera para trasplante doble renopancreático, considerando su IRC dialítica y su diabetes sin insulinoresistencia, ya que presentaba péptido

C menor a uno, y a la espera del tratamiento con leptina recombinante humana, solicitado como uso compasivo. Recibe trasplante doble renopancreático el 07/09/2015, con derivación intestinal. Recibió también inducción con ATG fresenius (15 mg/kg repartido en 5 dosis), profilaxis antibacteriana por 5 días con pipertazobactan, antimicótica por un mes, anti-CMV (por 3 meses) y anti-PCP por 2 años. Se añadió inmunosupresión de mantenimiento con belatacept (de novo), tacrolimus/deltisona/micofenolato sódico. La indicación de belatacept se debe a que la paciente presenta riesgo vascular/metabólico y a que se busca disminuir la dosis de tacrolimus inicialmente (con relación a la dosis estándar) para luego, a largo plazo, retirarlo. Los injertos funcionaron inmediatamente, sin requerir insulina ni hemodiálisis. Presentó como intercurencia en el postoperatorio obstrucción intestinal con fístula de la anastomosis, que requirió conversión a una nueva duodenoyeyunostomía en Y de Roux. Además, la paciente presentó una fístula pancreática con bajo débito, que cerró sin complicaciones. Actualmente la paciente se encuentra con función renal y pancreática normales, con valores de fructosamina de 237  $\mu\text{mol/l}$  (VN menor 285  $\mu\text{mol/l}$ ), HbA1c de 4,6% (VN 2,5-5,9%), péptido C de 1,8 ng/ml (VN 0,5-2 ng/ml), creatinina de 0,8 mg/dl (VN 0,8-1,4 mg/dl) y sin proteinuria. Se mantienen niveles de tacrolimus de 6 ng/ml.

Este es el primer reporte de un trasplante doble renopancreático con buena evolución, en una paciente con lipodistrofia parcial congénita y con un nuevo esquema inmunosupresor.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Araujo-Vilar D, Guillin-Amarelle C, Sanchez Iglesias S, Castro A, Casanueva FF. Therapeutic use of recombinant leptin. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2014;5 Suppl 1:27-42.
2. Mc Nally M, Mannon R, Javor E, Swanson SJ, Hale DA, Gorden P, et al. Successful renal transplantation in a patient with congenital generalized lipodystrophy. A case report. *Am J Transplant.* 2004;4:447-9.
3. Barrio Castellanos R. Diabetes mellitus en el lactante, infancia y adolescencia. Editorial Panamericana. 2012:415.
4. Paglione A, Ferrari N, Berg G, Fretchel G, Taverna M, Fasulo V, et al. Lipodistrofia parcial adquirida y diabetes. *Medicina (Buenos Aires).* 2001;61:81-4.
5. Diker-Cohen T, Cochran E, Gorden P, Brown R. Partial and generalized lipodystrophy: Comparison of baseline characteristics and response to metreleptin. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015;100(5):1802-10.

Luis Leon\*, Pablo Uva, Elena Minue, Roxana Pilotti, Ignacio Cabrera, Alejandro Giunipero, Antonio Gallo, Francisco Osella, Fernanda Toniolo, Eduardo Chuluyan y Domingo Casadei

Trasplante de Páncreas, Instituto de Nefrología - Nephrology, Buenos Aires, Argentina

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [lleon@intramed.net](mailto:lleon@intramed.net) (L. Leon).

0211-6995/© 2016 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>). <http://dx.doi.org/10.1016/j.nefro.2016.02.005>

## Síndrome de Sjogren y nefropatía mixta. La importancia de la precocidad en la biopsia renal

### Sjogren syndrom and mixed nephropathy. Significance of early kidney biopsy

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente de 76 años con síndrome de Sjogren primario (SSp), e insuficiencia renal aguda y sedimento activo leves. Como antecedentes, cabedestacar hipertensión bien controlada con 2 fármacos y SSp con

afectación glandular (biopsia) y extraglandular (fibrosis pulmonar, púrpura cutánea corticodependiente, raynaud), en tratamiento con azatioprina, prednisona 5 mg/día, bifosfonato, calcio-vitamina D, pentoxifilina, acetilcisteína, perindopril 4 mg y amlodipino 5 mg.

Ingresó en julio de 2013 por brote purpúrico en miembros inferiores, debilidad, fiebre de 37,8 °C, tos irritativa, náuseas y