

Lipodistrofia parcial y riñón. A propósito de un caso

J. V. Torregrosa, E. Alcoy, R. de la Cueva*

Resumen

La lipodistrofia parcial, entidad esencialmente caracterizada por la pérdida progresiva y sectorial de la grasa subcutánea, constituye una rara anomalía, que frecuentemente aparece asociada a otros procesos patológicos, tales como la hiperinsulinemia, la colagenosis, el síndrome de Sjogren y sobre todo la afectación renal.

Se describen las anomalías renales encontradas en un paciente joven en el que, junto a su aspecto físico compatible con dicha enfermedad, se asociaba la existencia de signos de nefropatía que se confirmó histológicamente como una glomerulonefritis membrano-proliferativa.

PALABRAS CLAVE: Lipodistrofia parcial. Glomerulonefritis membrano-proliferativa.

Partial lipodystrophy and kidney. Referring to one case

Partial lipodystrophy, which is essentially characterized by the progressive and sectorial loss of subcutaneous fat, is a rare anomaly which frequently appears associated with other pathological processes such as hyperinsulinemia, collagenosis, Sjogren's syndrome and above all renal affectation.

A description is made of the renal anomalies found in a young patient in whom, together with his physical appearance compatible with said illness, the existence of signs of nephropathy were associated which was histologically confirmed as a membranoproliferative glomerulonephritis.

KEY WORDS: Acquired partial lipodystrophy. Membranoproliferative glomerulonephritis.

La lipodistrofia parcial (LDP) constituye una rara anomalía que con frecuencia se asocia a afectación renal (11, 3, 5, 2, 7, 10, 12, 16, 1, 15).

Esta enfermedad está caracterizada por la pérdida de grasa subcutánea en la porción superior del cuerpo, esencialmente en brazos y tronco. La desigual distribución del tejido adiposo da a los enfermos afectados un aspecto peculiar.

Puede decirse que la importancia de esta enfermedad radica en la aparición frecuente de anomalías asociadas y de manera especial por afectación renal.

Describiremos aquí las anomalías renales encontradas en un paciente joven, en el que junto a su aspecto físico compatible con dicha enfermedad, se asociaba la existencia de signos de nefropatía.

Observación clínica

Paciente de 21 años, varón aparentemente normal hasta que, tras sufrir un accidente de tráfico que requirió transfusión de sangre, aparece una clínica de hipertermia, prurito intenso, rashes cutáneos y orinas oscuras.

Los exámenes analíticos sistemáticos demostraron proteinuria de rango nefrótico y afectación de la función renal (elevación de la urea y creatinina plasmática).

Entre sus antecedentes clínicos destacaban: Episodios frecuentes de amigdalitis desde los 7 años, precisando amigdalectomía, episodio de "nefritis" a los 7 años y a los 18 años padeció meningitis purulenta.

No existe evidencia de antecedentes familiares de anomalía semejante, signos de nefropatía u otras enfermedades como la diabetes, frecuentemente asociadas a dicha enfermedad.

* Sección Nefrología. Hospital "Dr. Peset", Valencia.

Examen clínico

Distribución anómala del tejido adiposo, con desaparición o disminución del mismo por encima de la línea bi-ilíaca, permaneciendo normal el resto. Esta anomalía la presentó desde su infancia, aunque se ha incrementado lentamente hasta el momento actual. Presencia de edemas palpebrales pretibiales discretos.

La exploración sistemática por aparatos no reveló ningún dato patológico. La T.A. era de 140-95 mm Hg.

Exámenes analíticos

Se observó una discreta anemia (Hto. 33 %), glucemia basal normal, colesterol 315 mg %, triglicéridos 160 mg %, hipoproteinemia (4,7 mg %) con elevación de la fracción alfa-2 y descenso de seroalbúmina. El resto de los parámetros analíticos efectuados (fosfatasa alcalina, transaminasas, estudio de la coagulación, bilirrubina) eran normales.

Datos de la función renal: Urea 85 mg %, creatinina 4,9 mg %, aclaramiento de creatinina 30 ml/min.

En orina, cabe destacar proteinuria de rango nefrótico (entre 3 y 5 g/24 horas), orinas estériles y ausencia de alteraciones en el sedimento urinario. Se determinó complemento (C'3 y C'4) por inmunodifusión radial, observándose una significativa disminución de la fracción C'3. Los restantes parámetros inmunológicos estudiados (inmunoglobulinas, fenómeno LE, anticuerpos antinucleares) fueron normales.

Anatomía patológica

Se practicó biopsia renal por punción transcutánea, efectuándose estudio de microscopía óptica e inmunofluorescencia.

Microscopio óptico

La lesión encontrada fue muy desigual según el territorio estudiado, presentando zonas con glomérulos en avanzado estado de esclerohialinosis, junto a otros donde dominaba la lobulación y engrosamiento de la matriz mesangial, con moderada proliferación de los elementos celulares y desplazamiento de algunos capilares glomerulares.

A la tinción del tricrómico se observó engrosamiento de las paredes de los capilares con formación de nódulos centrolobulillares, así como imágenes fusinófilas a nivel subendotelial. Con la técnica metenamina, se observó reforzamiento de las membranas y en ocasiones imágenes de "doble contorno".

Inmunofluorescencia

Se aplicaron sueros anti IgA, anti IgM, anti C'3 y fibrinógeno.

Se observó la aparición de depósitos periféricos granulares en las membranas capilares subendoteliales y a nivel mesangial, siendo intensos para C'3 y IgM y negativos para los restantes inmunocomplejos.

Evolución clínica

Desde el comienzo aparente de la enfermedad renal a los 21 años, hasta la aparición de una insuficiencia renal terminal, sólo transcurrieron 2 años, al parecer con escasa sintomatología.

Se observó una remisión espontánea del síndrome nefrótico, coincidiendo con el grado avanzado de alteración de la función renal, que requirió tratamiento con hemodiálisis periódica.

Discusión

Esta enfermedad esencialmente caracterizada por la pérdida progresiva y sectorial de la grasa subcutánea, fue descrita clásicamente por Senior y Gellis (11); también es conocida como enfermedad de Barraquer Simón. Durante tiempo ha sido considerada como enfermedad hereditaria por aparición en distintos miembros de la misma familia (4). Sin embargo, no parecen claros los aspectos genéticos que lo confirmen (4, 10). Parece tratarse de una enfermedad que se manifiesta tempranamente entre los 5 y los 15 años (11, 14). En nuestro caso, no se evidenció la existencia de estigmas relacionados con la enfermedad en otros miembros familiares, en los que se hizo una encuesta sistemática.

Parece evidente una cierta prevalencia del sexo femenino sobre el masculino, que varía según las series (4) entre el 50 y el 75 %. Esta enfermedad se asocia con frecuencia con ciertos procesos patológicos tales como hiperinsulinemia, al parecer por resistencia a los efectos exógenos de la insulina (17, 8, 14), colagenosis (6) y síndrome de Sjogren (1).

En una serie publicada por Habib y cols. (4), la lipodistrofia parcial (LDP) presenta la afectación renal en 6 de los 8 casos publicados. Esta asociación varía según diferentes autores (3, 4, 11), entre el 20 y el 50 %. Entre los escasos casos publicados parece demostrarse que la afectación glomerular es la lesión fundamental de afectación renal, que histológicamente se define como una glomerulonefritis membrano-proliferativa (6, 9, 11, 17). Nuestro caso se presenta, desde el punto de

vista histológico, aunque asociado a otras lesiones más evolucionadas, como una glomerulopatía de características semejantes a las descritas, en una revisión de conjunto de Habib y cols. (4).

Estos autores, analizando la propia casuística y la revisión de otras series, llegan a las siguientes conclusiones:

1.- La lipodistrofia en general, precede al conocimiento de la nefropatía.

2.- El inicio de la nefropatía suele ser en edad temprana. En nuestro caso, la nefropatía parece iniciarse en la niñez, pero sus manifestaciones clínicas sólo se hacen evidentes varios años después, en un estadio avanzado de la enfermedad.

Bibliografía

1. Alarcón, Segovia, D.; Ramos; Niembro, F.: Association of partial lipodystrophy and Sjogren's syndrome. *Ann. Int. Med.*, 85, 474, 1976.
2. Eisenger, A. J.; Shortland, J. R.; Moorhead, P. J.: Renal disease in partial lipodystrophy. *Quart. J. Med.*, 41, 343, 1972.
3. Gellis, S. S.; Green, S.; Walker, D.: Chronic renal disease in children with lipodystrophy. *Amer. J. Dis. Child*, 96; 605, 1958.
4. Habib, R.; Levy, M.; Gubler, M. C.; Broyer, M.; Habib, M.: Lipodystrophie partielle, hipocomplementemic et glomerulonephrite. *Arch. Franc. Péd.*, 34; 197-207, 1977.
5. Hamza, M.; Levy, M.; Broyer, M.; Habib, R.: Deux cas de glomerulonéphrite membranoproliférative avec lipodystrophie partielle de type jacio-tronculaire. *J. Urol. Nephrol. (Paris)*, 76, 1.032, 1970.
6. Mansour, A.; Worsdall, P. A.; Roy, L. P.: Complement studies in partial lipodystrophy. *Vlth International Congress of Nephrology, Florence*, 8-12, June 1975.
7. Peters, D. K.; Williams, D. J.; Charlesworth, J. A.; Boultons-Jones, J. M.; Sissons, J. G. P.; Evans, D. J.; Kouriclsky, O.; Morel-Morogel, L.: Mesangio-capillary nephritis partial lipodystrophy and hypocomplementemia. *Lancet*, 2, 535, 1973.
8. Piscantelli, R. L.; Vieweg, W. V. R.; Havel, R. J.: Partial lipodystrophy: Metabolic studies in three patients. *Ann. Intern. Med.*, 73, 963, 1970.
9. Rastogi, S. P.: Lypodystrophy and glomerulonephritis. *IVth International Congress of Nephrology, Stockholm, June 22-27 (1969). Abstracte Free Communication p. 16.5.*
10. Reichel, W.; Kobberling, J.; Fishbach, H.; Scheller, F.: Membranoproliferative glomerulonephritis with partial lipodystrophy. Discordant occurrence in identical twin. *Klin. Wschr.*, 54, 75, 1976.
11. Senior, B.; Gellis, S. S.: The syndroms of focal lipodystrophy and partial lipodystrophy. *Pediatrics*, 33, 593, 1964.
12. Sissons, J. P. G.; West, R. J.; Fallows, J.; Williams, D. G.; Booche, B. J.; Amos, N.; Peters, D. K.: The complement abnormalities of lipodystrophy. *New Engl. J. Med.*, 294, 461, 1976.
13. Steimberg, G. T.; Gwinup, G.: Lipodystrophy: A variant of lipodystrophic diabetes. *Diabetes*, 16, 715, 1967.
14. Taylor, W. B.; Honeycutt, W. M.: Progressive lipodystrophy and lipoatrophic diabetes. Review of the literature and case reports. *Arch. Derm.*, 84, 31, 1961.
15. Torre Carvallada, M. A.; Picazo, M. L.; Sánchez, J.; Santiago, M.; Martínez Ara, J.; Almaraz, M. A.; Valdés, F.; Sánchez Sicilia, L.: Lipodistrofia parcial y nefropatía. *IX Reunión Nacional de Nefrología, Valencia, junio 1976.*
16. Wakefield, M. A.: The interrelationship between hypocomplementaemia partial lipodystrophy and mesangiocapillary glomerulonephritis. *Postgraduate Medical J.*, 52: 651, 1976.
17. Williams, D. G.; Charlesworth, J. A.; Lachmann, P. G.; Peters, D. K.: Role of the C₃b in the breakdown of C₃ in hypocomplementaemia-mesangiocapillary glomerulonephritis. *Lancet*, 1: 477, 1973.