

I. CONGET

Servicio de Endocrinología y Nutrición. IDIBAPS. Hospital Clínic i Universitari. Barcelona. España.

El título de este monográfico, y más concretamente el epígrafe cinematográfico “Episodio III”, hace referencia al hecho de que la revista ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN dedica por tercera vez (las 2 primeras en forma de editorial) su contenido a la diabetes tipo MODY (*maturity onset diabetes of the young*)^{1,2}. Hace 10 años, en el editorial de Manzanares et al¹ (“Episodio I”) se hacía referencia a esta entidad de la siguiente forma: “... un subtipo infrecuente de diabetes no insulino dependiente que está recibiendo una atención creciente en los últimos años...”. De alguna manera, y como después afirmarían Costa et al² en su editorial de 1998 (“Episodio II”), este comentario podría contemplarse como premonitorio a tenor de todo lo que se ha investigado y publicado sobre esta entidad en la última década.

La diabetes tipo MODY puede considerarse una forma rara de diabetes si nos atenemos a sus cifras: representa el 1-5% de todos los casos de diabetes en los países de similares características al nuestro. Lejos de ser una entidad homogénea, hoy día sabemos que MODY incluye varios subtipos de diabetes autosómica dominante caracterizados por alteraciones en la secreción de insulina cuyo origen radica en defectos en diversos genes (6 genes explican el 50-80% de las familias con MODY)³⁻⁵. El espectro metabólico, la forma de presentación clínica, la afectación de otros órganos de la economía y el pronóstico de los sujetos afectados también varían dependiendo del subtipo frente al que nos encontremos. Por último, a tenor de los resultados de publicaciones muy recientes, la diabetes tipo MODY representa el primer ejemplo en el que el perfil particular de la hiperglucemia asociada a un defecto genético específico puede orientar el diagnóstico molecular más probable y ayudarnos a la hora de elegir el tratamiento hipoglucemiante más oportuno para cada paciente^{6,7}. Si a todos estos datos añadimos todo lo que nos ha enseñado la diabetes tipo MODY en el campo de la fisiología y fisiopatología de la célula β y el páncreas endocrino, así como en el campo de la genética de la diabetes tipo 2, es fácil entender que la importancia real

de este tipo de diabetes va más allá de las cifras que la representan.

Para profundizar en el MODY y ponerlo al día, en el presente número monográfico contamos con la participación de expertos nacionales e internacionales. Todos ellos conocen de primera mano el tema y lo abordan desde diferentes puntos de vista, a la vez complementarios: desde la investigación básica y clínica, desde aspectos moleculares, fisiológicos y fisiopatológicos, desde el punto de vista diagnóstico, pronóstico y terapéutico, y desde la repercusión en diferentes grupos de población.

En resumen, nos adherimos al comentario final de Costa et al² en el “Episodio II”. En dicho manuscrito los autores hacían referencia al hecho de que en la práctica diaria un paciente únicamente puede ser diagnosticado de aquellas enfermedades que conoce el médico que lo atiende y trata. Hoy día sabemos mucho, no todo, sobre la diabetes tipo MODY. No hay excusas para no identificarla y elegir la conducta y el tratamiento más pertinentes en cada caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Manzanares JM, Vidal J, Conget I. MODY. Lecciones a partir de un tipo de diabetes excepcional. *Endocrinología* 1994;41:205-7.
2. Costa A, Conget I. Diabetes mellitus tipo MODY. Genuinamente genética. *Endocrinología* 1998;45:335-6.
3. Fajans SS, Bell GI, Polonsky KS. Molecular mechanisms and clinical pathophysiology of maturity-onset diabetes of the young. *N Engl J Med* 2001;345:971-80.
4. Stride A, Hattersley AT. Different genes, different diabetes: lessons from maturity onset diabetes of the young. *Ann Med* 2002;34:207-16.
5. Costa A, Bescós M, Velho G, Chèvre JC, Vidal J, Sesmilo G, et al. Genetic and clinical characterisation of maturity-onset diabetes of the young in Spanish families. *Eur J Endocrinol* 2000;142:380-6.
6. Stride A, Vaxillaire M, Tuomi T, Barbetti F, Njolstad PR, Hansen T, et al. The genetic abnormality in the beta cell determines the response to an oral glucose load. *Diabetologia* 2002;45:427-35.
7. Pearson ER, Starkey BJ, Powell RJ, Gribble FM, Clark PM, Hattersley AT. Genetic cause of hyperglycemia and response to treatment in diabetes. *Lancet* 2003;362:1275-81.