

## Diabetes insípida central: presentación de un caso

### Central insipid diabetes: presentation of a case

**Dra. María del Rosario Delgado Fernández, Dr. Oscar Luis Romero Rivero,  
Dr. Abel Díaz Borroto**

Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Matanzas, Cuba.

---

#### RESUMEN

La diabetes insípida central constituye una entidad que se caracteriza por la incapacidad de concentrar la orina secundaria a una deficiencia total o parcial en la liberación de alcohol deshidrogenasa. Las causas son diversas; en pediatría, los tumores de la región hipotálamo hipofisaria, así como la histiocitosis, reúnen la mayoría de los casos de la práctica clínica. El comienzo de la enfermedad es brusco. La poliuria y la polidipsia son la expresión clínica predominante en respuesta a la incapacidad del paciente para mantener el equilibrio hídrico. Para realizar el diagnóstico de la entidad es necesario realizar un balance de ingresos y salidas, así como la determinación de la densidad urinaria. Una vez establecido el diagnóstico se deben efectuar estudios complementarios para determinar la etiología. El tratamiento de la diabetes insípida se dirige a evitar la poliuria, para lo cual se usa la desmopresina. A propósito de lo anterior, se propone mostrar las características clínicas de un paciente con diabetes insípida diagnosticado y tratado en el servicio de Endocrinología, del Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño, en el año 2010.

**Palabras clave:** diabetes insípida, niño.

---

#### ABSTRACT

The central insipid diabetes is an entity characterized by the incapacity of concentrating urine secondary to a total or partial deficiency in the dehydrogenase

alcohol release. There several causes; in pediatrics, the tumors of hypothalamic hypophyseal region, and also the histiocytosis count for most of the cases of the clinical practice. The disease onset is abrupt. Polyuria and polydipsia are the predominant clinical expression in answer to the patient incapacity of maintaining the hydric balance. It is necessary to make a balance of inputs and outputs and also to determine the urinary density for arriving to the disease diagnosis. When there is an established diagnose, complementary studies should be made to determine the etiology. The treatment of the insipid diabetes is aimed to avoid the polyuria, for what demopresine is used. The purpose of our work was demonstrating the clinical characteristics of a patient diagnosed with insipid diabetes and treated at the Endocrinology service of the Teaching Provincial Pediatric Hospital Eliseo Noel Caamaño, in 2010.

**Key words:** insipid diabetes, child.

---

## INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida (DI) es una entidad caracterizada por la incapacidad, total o parcial, para concentrar la orina, debido generalmente a: defecto de la producción o liberación de vasopresina (DI neurogénica o central) vasopresina sensible (DIVS), defecto de la respuesta de los túbulos renales a la vasopresina (DI nefrogénica), vasopresina resistente (DIVR) o una degradación exagerada o aumentada de la vasopresina.<sup>(1)</sup>

Las causas centrales pueden ser primarias (idiopática, autoinmune, genética) o secundarias a otras afecciones. En pediatría, los tumores de la región hipotálamo hipofisaria, así como la histiocitosis, reúnen la mayoría de los casos de la práctica clínica.<sup>(1-3)</sup>

A propósito de lo anterior, en este trabajo se muestran las características clínicas de un paciente con diabetes insípida diagnosticado y tratado en el servicio de Endocrinología del Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se expone el caso de un niño de 3 años de edad, de raza blanca, con antecedentes de malnutrición por defecto, quien es atendido por presentar poliuria y polidipsia, así como cefalea, de seis meses de evolución. Posteriormente, presenta vómitos, constatándose al examen físico signos de deshidratación e hiponatremia en los complementarios. Se ingresa con el diagnóstico de una deshidratación hipertónica en el servicio de terapia intensiva.

Durante la hospitalización se constata: ingesta de líquidos de hasta 2 000 ml diarios, diuresis de entre 4 000 ml y 5 000 ml en 24 horas, con una densidad urinaria entre 1 001 y 1 004.

Con los exámenes complementarios se corrobora la presencia de hipernatremia, valores de sodio en 163 mmol/l y BB 45,9. El resto de los complementarios no aportan datos de interés.

Con estos elementos se interpreta como una diabetes insípida central y se comienza tratamiento con acetato de desmopresina, procediéndose a indicar el estudio necesario para determinar la etiología de la afección.

En la radiología de cráneo simple se demostró la existencia de lesiones osteolíticas en región frontal, y en un survey óseo fueron apreciadas lesiones osteolíticas en cresta iliaca derecha.

En el fondo de ojo todas las estructuras se encontraban dentro de parámetros normales.

El ultrasonido renal mostró una dilatación del riñón y sistema pielocalicial derecho, secundario a la afección inicial.

Tomografía de cráneo: se reafirman las lesiones osteolíticas en región frontal del cráneo. Se hacen cortes a 5 mm, observándose imagen hipodensa en región frontal izquierda de aproximadamente 12,2 x 7,5 mm, y en frontal derecha 3 x 6 mm.

En la tomografía de pelvis ósea, igualmente presenta imágenes hipodensas osteolíticas de contornos bien definidos con ruptura de la cortical ósea en cresta iliaca derecha de 47,3 x 19 mm, que respeta el acetábulo derecho.

El estudio anatomopatológico del tejido obtenido por biopsia de la de la cresta iliaca derecha corroboró el planteamiento diagnóstico de una histiocitosis de células de Langerhans (HCL); se encontró un infiltrado de células de Langerhans con gránulos de Birbeck, linfocitos, monocitos, granulocitos y eosinófilos, con marcador CD1 a positivo.

Después de imponer tratamiento con desmopresina, se redujeron notablemente la ingestión de líquidos y la diuresis del paciente, con incremento de los valores de densidad urinaria, constituyendo una prueba terapéutica que apoya el diagnóstico de diabetes insípida central. Al quedar demostrado que la afección es secundaria a una histiocitosis, se continuó el tratamiento definitivo de la entidad en el Centro de Referencia Nacional para el manejo de estos pacientes.

## **DISCUSIÓN**

La diabetes insípida (DI) de causa central puede ser de causa traumática, tumoral, vascular, autoinmune o infiltrativa, entre otras, resultando estas últimas dentro de las más frecuentes en las edades pediátricas, como en el caso presentado.<sup>(1-5)</sup>

El cuadro clínico puede iniciarse tan bruscamente que suele recordarse con frecuencia el día del inicio. Los síntomas principales son poliuria de baja densidad y

polidipsia. La enuresis regresiva puede ser el primer signo de la enfermedad, o sea, un niño con control de esfínteres previo comienza súbitamente con enuresis. El niño puede llegar a orinar de 5 a 10 litros diarios, con una densidad entre 1,001 a 1,007 y raramente alcanza densidades de 1,012, aun ante la retención de líquidos. Esta poliuria intensa da lugar a sed que conduce a la polidipsia. La función normal del centro de la sed asegura el reemplazo constante de las pérdidas de agua, por lo que generalmente no se observan signos de deshidratación, aunque sí pueden detectarse elevaciones de la natremia. La constante ingestión de agua y la excreción de orina durante el día y la noche conducen a trastornos del sueño, fatiga e irritabilidad. Aparece pérdida de apetito en relación con la ingesta abundante de agua, lo cual puede justificar desnutrición y retraso del crecimiento en ausencia de cualquier otro déficit hormonal. No obstante, es importante tener en cuenta la frecuente asociación con diversos grados de insuficiencia hipofisaria anterior (el déficit de hormona de crecimiento [GH] es el más frecuente, pero puede añadirse déficit de TSH, gonadotropina y ACTH).<sup>(1-6)</sup>

En el recién nacido y el lactante, la fiebre alta de origen "desconocido" puede ser el primer signo de diabetes insípida, principalmente nefrogénica.

Cuando esta enfermedad es secundaria a una lesión orgánica de la región hipotálamohipofisaria, el cuadro clínico puede presentar manifestaciones neurológicas: hemianopsia temporal, parálisis ocular, papiledema u otras manifestaciones de hipertensión endocraneana. En la asociada a neurocirugía o trauma craneal se descubren tres patrones clínicos, el más común es de instauración brusca, que aparece en las primeras 24 horas del insulto y se resuelve entre el tercer al quinto día; el segundo patrón es en relación con el daño más próximo del tallo hipofisario o hipotálamo, que puede ser completo o parcial y resolverse con el tiempo; y el tercer patrón trifásico está relacionado con lesiones bilaterales, y la forma más peligrosa tiene inicio brusco, seguido de un período de adíuresis de duración variable (2-14 días); y al final la última fase con cuadro de DI.<sup>(3)</sup>

El diagnóstico se basa en un síndrome poliuricopolidíptico, por lo tanto, el primer paso consiste en establecer si en realidad el paciente presenta o no el mismo, para lo que es fundamental la medida de su ingestión de líquidos y en la diuresis de 24 horas, durante 2 o 3 días consecutivos. Se considera poliuria cuando la diuresis de 24 horas duplica la diuresis normal o es mayor de 60 mL/kg de peso/día. Ya demostrada la poliuria, el segundo paso será determinar si se trata de una poliuria osmótica de alta densidad (superior a 1.020 y 800 mmol/L) típica de la diabetes mellitus o poliuria por defecto de concentración de la orina, de baja densidad (inferior a 1.005 y 200 mmol/L).

Al comprobar poliuria de baja densidad, el próximo paso es realizar teste de vasopresina, con el fin de determinar si hay respuesta o no a la hormona, se utiliza acetato de desmopresina (DDAVP) 0,1 a 0,2 mL, 2 v/día, por vía nasal. En los resultados habrá una reducción del volumen urinario con aumento de la densidad en sujetos normales, diabetes insípida vasopresina sensible y en la potomanía psicógena. No habrá respuesta en pacientes con afección renal o DI nefrogénica, también es posible encontrarlo en la hipercalciuria y la hipocalemia.

El tercer paso en el diagnóstico lo constituye la prueba de supresión de líquidos o "prueba de la sed", método sencillo que consiste en la ingestión de agua (20 mL/kg de peso) temprano en la mañana, con posterior suspensión de líquidos y vaciamiento de la vejiga con registro del peso, temperatura, ionograma, hematócrito y osmolaridad del suero y orina, esta última antes y después de hidratado el paciente y al terminar el período de privación, que puede durar de 4 a

6 horas, durante las que se tomará el volumen y la densidad urinaria horaria, así como el peso del paciente, la prueba debe ser suspendida si la pérdida de peso corporal equivale al 5 % del peso inicial, el tiempo requerido para alcanzar una osmolaridad normal es de 4 a 18 horas. En los resultados de un paciente normal la diuresis disminuirá hasta 0,5 mL/min y la densidad de la orina aumentará por encima de 1,020 y hasta 1,080 (800 mmol/L) se mantiene normal la osmolaridad del suero, el peso, el hematócrito y el ionograma, lo mismo ocurre en la polidipsia primaria de tipo psicógena.<sup>(7-9)</sup>

La respuesta de la diabetes insípida: en ningún paciente con la deshidratación, es capaz de concentrar la orina a una osmolaridad mayor a la del plasma y no aumenta más del 5 % después de la administración de DDAVP.

Déficit parcial de alcohol deshidrogenasa (ADH): la osmolaridad urinaria después de la deshidratación, excede la osmolaridad del plasma, sin embargo, después de la administración de vasopresina la osmolaridad urinaria aumenta más del 9 % (promedio 28 %).

Reserva limitada de ADH: al comienzo del test, la osmolaridad urinaria es mayor que la del plasma, al progresar la deshidratación, la osmolaridad disminuye paulatinamente, hasta hacerse menor que la del plasma, aumenta nuevamente con la administración de vasopresina (lo que elimina posibilidad de falta de respuesta renal), y significa que existe eventualmente una respuesta normal de ADH, la cual se agota por estímulo de la deshidratación continuada.

La diferencia entre diabetes insípida central y nefrogénica: orina de menor osmolaridad que el plasma después de la privación de agua en ambas, luego de la administración de vasopresina en la diabetes central aumenta la osmolaridad urinaria al menos en el 5 %, lo que no ocurre en la nefrogénica, donde ésta se mantiene disminuida. En el diagnóstico de la diabetes insípida en el niño, no se considera necesario aplicar los demás tests o pruebas que se utilizan en el adulto.

La prueba de la carbamazepina ha sido también utilizada en el diagnóstico de la diabetes insípida vasopresín sensible parcial.

Una vez establecido el diagnóstico se deben efectuar estudios complementarios para determinar la etiología de la afección.<sup>(5,10-15)</sup>

El tratamiento de la diabetes insípida se dirige a evitar la poliuria, para lo cual se usa la desmopresina.<sup>(15)</sup>

Se concluye que el diagnóstico y control de la DI es de gran importancia en edades pediátricas, puesto que puede interferir con un crecimiento y desarrollo adecuados, así como impedir un ajuste psicoemocional idóneo. Por otra parte, es importante evitar posibles complicaciones agudas, como es la deshidratación hipertónica y crónicas, la hidronefrosis y baja talla que pueden aparecer en pacientes no tratados. La regla principal, sobre todo en niños pequeños, es asegurar el acceso a cuanta agua precisen para evitar el estado hiperosmolar. Se debe tener presente el riesgo potencial de intoxicación hídrica o hiponatremia dilucional en aquellos pacientes que reciben tratamiento sustitutivo con análogos de vasopresina, fundamentalmente si además existe déficit de ACTH no tratado o detectado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maghnie M, Cosi G, Genovese E, Manca-Bitti ML, Cohen A, Zecca S, et al. Central diabetes insipidus in children and young adults. *N Engl J Med*. 2006;343:998-1007. Citado en PubMed; PMID: 11018166.
2. Scherbaum WA, Wass JA, Besser GM, Bottazzo GF, Doniach D. Autoimmune cranial diabetes insipidus: its association with other endocrine diseases and with histiocytosis X. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 1986;25(4):411-20. Citado en PubMed; PMID: 3497738.
3. Hashimoto K, Asaba K, Tamura K, Takao T, Nakamura T. A case of lymphocytic infundibuloneurohypophysitis associated with systemic lupus erythematosus. *Endocr J*. 2002;49(6):605-10. Citado en PubMed; PMID: 12625409.
4. Imai H, Okuyama S, Komatsuda A, Wakui H, Miura AB. Central diabetes insipidus due to lymphocytic infundibuloneurohypophysitis. *Am J Med*. 2000;109(6):497-9. Citado en PubMed; PMID: 11042242.
5. Panicker HK, Janicic N, Nguyen D, Verbalis J. Presumed infundibuloneurohypophysitis: unusual presentation in a postpartum patient. *Am J Neuroradiol*. 2005;26(2):357-9. Citado en PubMed; PMID: 15709135.
6. Kanou Y, Arita K, Kurisu K, Tominaga A, Akimitsu T. Infundibuloneurohypophysitis presenting a large sellarjuxtaseellar mass: case report. *Surg Neurol*. 2004;61(3):278-81. Citado en PubMed; PMID: 14985002.
7. Amagasa M, Yuda F, Kojima H, Noshita N, Sato S. Natural course of lymphocytic infundibuloneurohypophysitis. *Clin Neuropathol*. 2001;20(5):229-329. Citado en PubMed; PMID: 11594509.
8. Takao T, Asaba K, Tanaka H, Matsumoto R, Nanamiya W, Hashimoto K. A case of lymphocytic infundibuloneurohypophysitis showing diabetes insipidus followed by anterior hypopituitarism associated with thrombasthenia. *Endocr J*. 2000;47(3):285-91. Citado en PubMed; PMID: 11036872.
9. What is NDI? The Diabetes Insipidus Foundation; 2006. Disponible en: [http://www.diabetesinsipidus.org/4\\_types\\_nephrogenic\\_di.htm](http://www.diabetesinsipidus.org/4_types_nephrogenic_di.htm).
10. Kapur P, Erickson C, Rakheja D, Carder K, Hoang M. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): ten-year experience at Dallas Children's Medical Center. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56(2):290-4. Citado en PubMed; PMID: 17224372.
11. Ginhoux F, Tacke F, Angeli V, Bogunovic M, Loubreau M, Dai XM, et al. Langerhans cells arise from monocytes in vivo. *Nat Immunol*. 2006; 7 (3):265–73. Citado en PubMed; PMID: 16444257.
12. Walid MS, Grigorian AA. Ethmo-spheno-intracranial Rosai-Dorfman disease. *Indian J Cancer* 2010;47(1):80-1. Citado en PubMed; PMID: 20071801.
13. Van Meir EG, Hadjipanayis CG, Norden AD, Shu HK, Wen PY, Olson JJ. Exciting New Advances in Neuro-Oncology: The Avenue to a Cure for Malignant Glioma. CA:

A Cancer Journal for Clinicians. 2010; 60(3): 166-93. Citado en PubMed; PMID: 20445000.

14. Grmec S, Mally S. Vasopressin improves outcome in out-of-hospital cardiopulmonary resuscitation of ventricular fibrillation and pulseless ventricular tachycardia: an observational cohort study. Crit Care. 2006 Feb; 10(1):R13. Citado en PubMed; PMID: 16420660.

15. Ray Swapan K. Glioblastoma: Molecular Mechanisms of Pathogenesis and Current Therapeutic Strategies. Springer; 2009.

Recibido: 28 de noviembre de 2012.  
Aceptado: 22 de diciembre de 2012.

*María del Rosario Delgado Fernández.* Hospital Provincial Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Santa Isabel e/ América y Compostela. Matanzas, Cuba.

#### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Delgado Fernández MR, Romero Rivero OL, Díaz Borroto A. Diabetes insípida central: presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2013 Ene-Feb [citado: fecha de acceso]; 35(1). Disponible en:  
<http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202013/vol1%202013/tema05.htm>