

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGÍA Y ENFERMEDADES METABÓLICAS

## Dilatación del tracto urinario asociada a diabetes insípida

Por los Dres.:

JULIO GONZÁLEZ HERNÁNDEZ\*  
ALBERTO QUIRANTES HERNÁNDEZ\*\*  
ESPERANZA BARROSO GARCÍA††  
RICARDO GÜELL GONZÁLEZ\*\*\*\*

González Hernández, J. et al. Dilatación del tracto urinario asociada a diabetes insípida. Rev Cub Ped 49: 1, 1977.

Se presentan los casos de nueve niños con diabetes insípida. Se constataron dilataciones a distintos niveles del tracto urinario en cinco de ellos portadores de la variedad nefrogénica. En cuatro que la presentaban de tipo hipotálamo-hipofisaria sólo había alteraciones ligeras. Se revisa la etiopatogenia y se hacen recomendaciones en cuanto al tratamiento.

### INTRODUCCIÓN

Aun cuando *Oster*,<sup>1</sup> en 1892, fue el primero en describir en la necropsia de un paciente con diabetes insípida, los cambios anatómicos del tracto urinario, no es hasta 1950 que *Weller* y colaboradores<sup>2</sup> hacen el primer informe en la lite-

ratura de la asociación de dilataciones del tracto urinario y diabetes insípida hereditaria.

El control de la diabetes insípida en la infancia es difícil. El niño con esta enfermedad vive dentro de un estrecho marco de posibilidades: en pocas horas van de la deshidratación hipertónica grave por falta de tratamiento, a la retención hídrica, hipervolemia y edema por sobrehidratación. En tales condiciones, se ve precisado a manejar constantemente grandes volúmenes de líquidos. Todo esto, que hasta hace poco se consideraba como una manifestación obligada de la enfermedad, actualmente se sabe que tiene una función importante en la aparición de ciertas complicaciones como las trombosis vasculares, el retraso pondoestatural y las dilataciones del tracto urinario.<sup>3-6</sup> Desde hace aproximadamente 20 años se insiste en la búsqueda de complicaciones urológi-

\* Especialista de primer grado en endocrinología. Departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, La Habana.

\*\* Especialista de primer grado en endocrinología. Jefe del Departamento Provincial de Endocrinología, Camagüey.

\*\*\*\* Especialista de primer grado en endocrinología. Radiólogo del hospital infantil docente "Pedro Borrás Astorga". Jefe del departamento de neuroradiología del Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana.

\*\*\*\* Especialista de primer grado de endocrinología. Jefe del departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, La Habana.

cas de la diabetes insípida, y se relacionan éstas con el grado de control y evolución de la enfermedad.<sup>1, 2, 4, 7</sup>

En este trabajo presentamos el resultado de los estudios en grupo de niños portadores de diabetes insípida atendidos en el departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas.

#### MATERIAL Y METODO

Se revisaron todos los casos de poli-dipsia-poliuria de baja densidad estudiados y tratados en el departamento de endocrinología infantil del IEEM, en el período de 1970-1974 inclusive. De ellos, 9 tenían completo el estudio radiológico del tracto urinario. En los restantes no pudo completarse dicho estudio por distintas causas. Los pacientes fueron divididos en dos grupos:

Grupo I: pacientes con diabetes insípida nefrogénica.

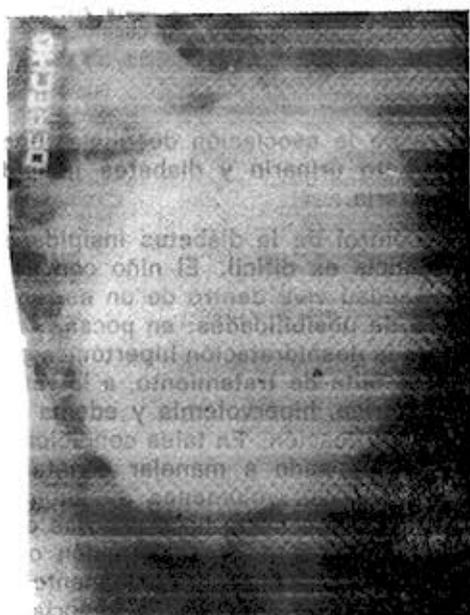


Figura 1. V. C. M. Edad: 5 años. Diabetes insípida nefrogénica desde el nacimiento. Vejiga de gran tamaño y contorno liso.

Grupo II: pacientes con diabetes insípida de causa hipotálamo-hipofisaria.

En cada paciente se valoró la función renal mediante determinaciones de urea, creatinina, ácido úrico, filtración glomerular, reabsorción tubular, eliminación de glucosa y albúmina en orina de 24 horas, sedimento urinario y cultivo de orina seriado.

*Estudios radiológicos:* placa simple de cráneo, maduración ósea, urograma descendente y uretrocistografía miccional.

#### RESULTADOS

Grupo I: los 5 niños de este grupo (una hembra y cuatro varones) presentaban grados variables de dilatación del tracto urinario, así como retraso pondero-estatural significativo y de la maduración ósea. La edad cronológica de estos niños estaba entre 1 y 11 7/12 años. Los pacientes 1 y 2 (figuras 1 y 1a), eran

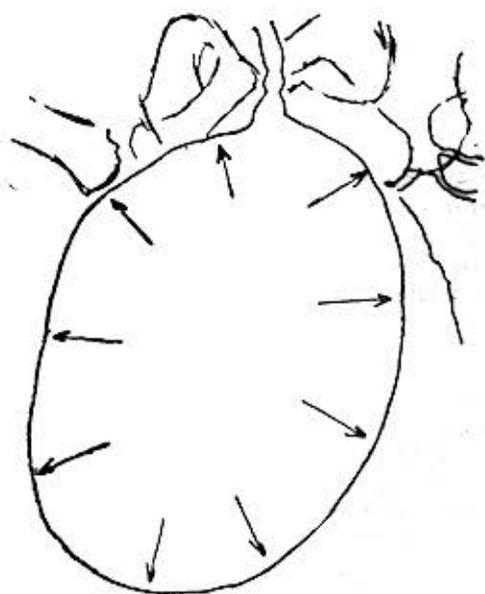


Figura 1a.



Figura 2. A. B. M. Edad: 2 años. Diabetes Insípida nefrogénica desde el nacimiento. Cistografía miccional normal. Vejiga de gran tamaño.



Figura 2b. Escasa eliminación por el riñón izquierdo. Dilatación de pelvis y ureter derechos a los 7 años.



Figura 2a. Aumento de tamaño de la vejiga a los 7 años.



Figura 2c.

hermanos entre sí y, además, primos del paciente 3 (figuras 2, 2a, 2b y 2c) de este grupo. En todos la enfermedad apareció en los primeros momentos de la vida y, por consiguiente, el tiempo de evolución es similar a la edad cronológica en cada caso. En el momento de realizarse los estudios, todos los niños estaban bajo tratamiento con tiazidas en dosis variables y aunque con este tratamiento la sintomatología había mejorado, no podemos decir que el grado de control fuera el óptimo. Tanto las pruebas de función renal como el estudio del sedimento y los cultivos de orina fueron normales en todos los niños.

En los casos 3 y 4 (figuras 2, 2a, 3 y 3a) el estudio radiológico contrastado se realizó en dos oportunidades con una diferencia entre los estudios de 5 y 7 años, respectivamente y resultados similares a pesar del tiempo transcurrido (cuadros I y II).

Grupo II: se estudiaron cuatro niños: un varón y tres hembras, en edades comprendidas entre 5 y 12 años. En este grupo, la aparición clínica de la enfer-

medad ocurrió entre 2 y 6 años y el tiempo de evolución fue de 5 años en tres pacientes y un año en el tercero. La causa fue una encefalitis posarampionosa en uno de los niños y no pudo ser precisada en los otros tres. Los cuatro pacientes se tratan con inyecciones de pitresín óseo, según sus necesidades, con aparente buen control. En todos ellos el estudio de la función renal fue normal. El examen radiológico mostró dilatación y trabeculación vesical ligera en la paciente de menos tiempo de evolución, dilatación vesical y estenosis de la unión pielocalicial con dilatación de pelvis y cálices derechos en la paciente de 7 10/12 años. En el varón se constató el uréter izquierdo acodado en su tercio superior, sin antecedentes de manifestaciones urinarias (figuras 4 y 4a) (cuadros I y II). En casi todos los pacientes de ambos grupos encontramos una escasa y lenta eliminación del contraste yodado por ambos riñones.

#### COMENTARIOS

El control de las manifestaciones de la diabetes insípida suele ser extremadamente difícil, aun con tratamiento específico, especialmente en la refractaria a la hormona antidiurética o de causa nefrogénica. Para poder subsistir, el paciente está obligado a manejar grandes volúmenes de líquido la mayor parte de su vida.

En la diabetes insípida nefrogénica, las manifestaciones se presentan desde el nacimiento o en los primeros meses de vida, lo que hace a estos niños más susceptibles de presentar cambios anatómicos del tracto urinario como consecuencia del notable aumento del flujo de orina a través de éste.

Existen distintas teorías para explicar los cambios que se producen. *Weller y colaboradores*,<sup>2</sup> así como otros autores,<sup>3,4</sup> consideran que la enorme capacidad vesical es consecuencia del aumento de la actividad fisiológica de la vejiga, consecutiva a hipertrofia compensadora del músculo detrusor y el esfínter interno.



Figura 3. W. C. M. Edad: 11 7/12 años. Diabetes insípida nefrogénica desde el nacimiento. Vejiga dilatada a los 4 años.



Figura 3a. Persiste el aumento de tamaño de la vejiga, con hidronefrosis.

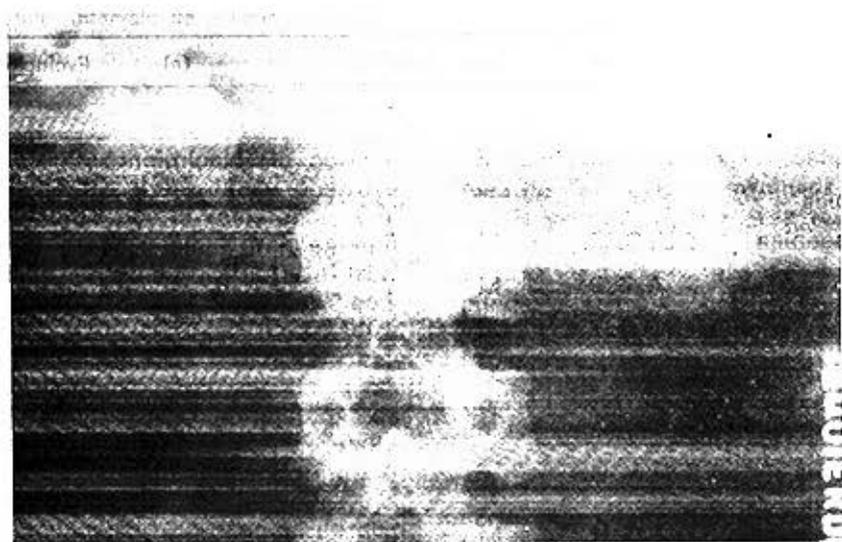


Figura 4. J. G. H. Edad: 11 años. Diabetes insípida hipotalámica. Se le inicia a los 6 años de edad. Escasa eliminación por el riñón izquierdo. Ureter derecho accionado. Tiempo de evolución: 5 años.

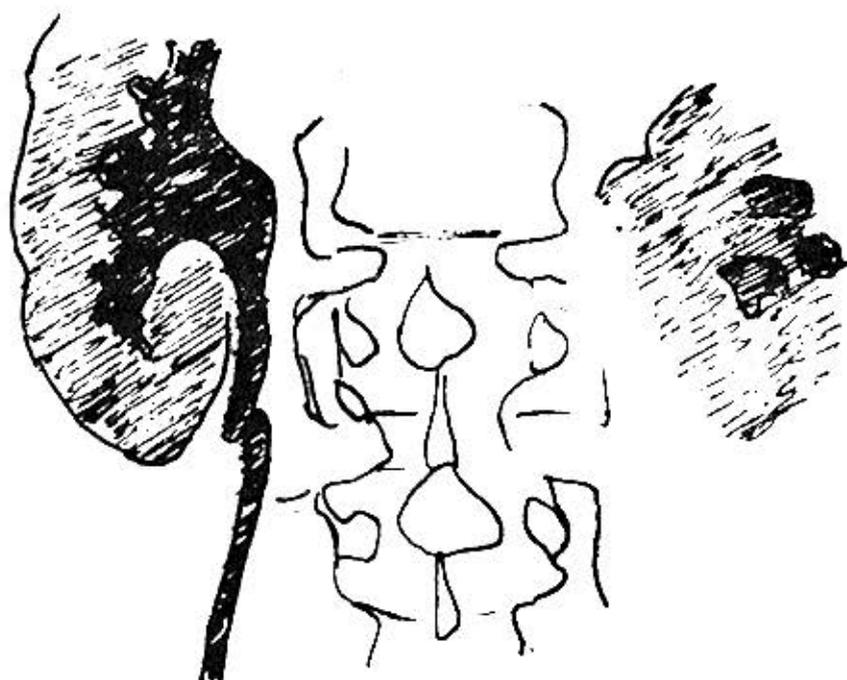


Figura 4a

CUADRO I

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGIA Y ENFERMEDADES METABOLICAS  
DIABETES INSIPIDA: DATOS GENERALES

	Paciente	Sexo	Edad (a)	(a)	Evolución (a)
<i>Grupo I</i>					
Diabetes insípida nefrogénica	1 E. C. M.	F	7	Nacimiento	7
	2 U. C. M.	M	5	"	5
	3 A. B. P.	M	7	"	7
	4 W. C. M.	M	11 7/12	"	11 7/12
	5 E. F. C.	M	1	"	1
<i>Grupo II</i>					
Diabetes insípida hipotalámica	6 N. V. G.	F	10	5	5
	7 J. G. H.	M	12	6	5
	8 O. F. G.	F	5	4	1
	9 M. H. L.	F	7 10/12	2	5 10/12

CUADRO II

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGIA Y ENFERMEDADES METABOLICAS  
DIABETES INSIPIDA: MANIFESTACIONES UROLOGICAS

Paciente	Vejiga	Ureter	Pelvis	Cálices	Riñón
<b>GRUPO I</b>					
Diabetes	D	—	D	D	Eliminación defectuosa
insípida	1				
nefrogénica	2	—	—	—	" "
	3'	D	D	—	" "
	4'	D	—	—	" "
	5	—	—	irreg.	" "
<b>GRUPO II</b>					
Diabetes					
insípida	6	—	—	—	" "
hipotalámica	7	—	Acodado, izq.	—	" "
	8	Trabec.	—	—	" "
	9	Grande, de con- tornos lisos	Estenosis union ple- localicial der.	D. der. D. der.	" "

-- Repetido, Intervalo de 5 años

D = Dilatación

Como resultado de esto, la porción intramural de los uréteres se obstruye progresivamente por la resistencia que le ofrece la pared vesical grandemente hipertrofiada, termina por dilatar el tracto urinario alto. *Carter y Goodman*<sup>10</sup> consideran que en la variedad nefrogénica estos cambios son más precoces y evidentes por el inicio temprano de la enfermedad, tal como constatamos en nuestra serie, y plantean como remota la posibilidad de anomalías del mecanismo neuromuscular de la vejiga, ya que esto implicaría la presencia de dos entidades diferentes en un mismo sujeto.

Otros autores<sup>11</sup> plantean que la física de las tasas de flujo y vaciamiento de

un tubo están muy ligadas entre sí. La tasa de flujo está determinada primeramente por el volumen y la tasa de vaciamiento por el tubo. Por tanto, si el volumen excede la tasa de vaciamiento puede ocurrir una obstrucción funcional y ocurrirá una dilatación si el tubo es expansible (figura 5).

El hallazgo de dilataciones urinarias en un paciente con diabetes insípida obliga a descartar la posibilidad de otras afecciones obstructivas del tracto urinario bajo como: hipertrofia prostática, tumores, vejiga neurogénica, estenosis uretrales, valvas de uretra posterior y otras, responsables de obstrucción mecánica y dilatación retrógrada. En los niños, en que fácilmente puede excluir-

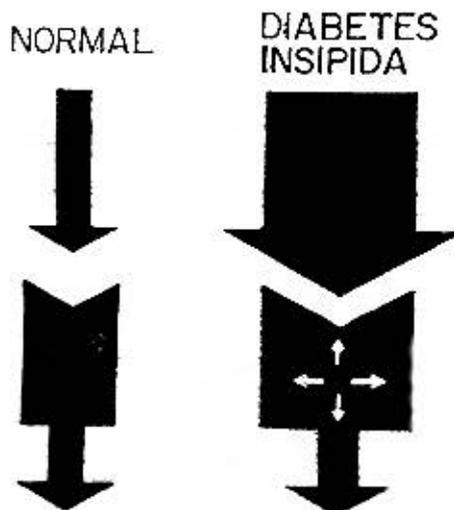


Grafico 5

se gran parte de estas afecciones urinarias bajas, creemos al igual que *Ten Belsen*<sup>11</sup> y *Peters*<sup>12</sup> que debe revisarse el criterio establecido de que la dilatación del sistema colector siempre está asociada a una obstrucción mecánica baja.

Aunque la dilatación del tracto urinario ha sido descrita en pacientes con diabetes insípida hipotalámica,<sup>12,13</sup> es más frecuente en la de tipo nefrogénica.<sup>7,13,14</sup>

Cuando un paciente con diabetes insípida de cualquier tipo que ésta sea, es sometido a tratamiento correcto, de ben disminuir de forma similar la poliuria y polidipsia. En aquellos casos en que se compruebe una disminución en el número de las micciones, pero con un aumento en la cantidad del líquido eliminado en cada micción, sin que disminuya la ingestión de líquidos, debe sospecharse la presencia de dilatación vesical, hidronefrosis, o ambas. En tales condiciones es imprescindible el estudio radiológico contrastado: el urograma

descendente y la uretrocistografía miccional. Es importante la detección precoz de estos cambios, ya que con un mal control la dilatación puede aumentar progresivamente, y llevar al paciente a la insuficiencia renal con todas sus consecuencias.

Aunque en nuestros pacientes con diabetes insípida hipotalámico-hipofisaria encontramos algunas alteraciones o incluso en dos de ellas había dilatación y trabeculación vesical ligera, consideramos que es en la variedad nefrogénica en la que los cambios son más notables, precoces y evidentes. En esto parece desempeñar una función fundamental el inicio temprano de la enfermedad y su respuesta deficiente a los distintos tratamientos empleados hasta ahora.

Otra característica del urograma descendente que encontramos en todos nuestros pacientes fue la pobre y lenta eliminación del contraste yodado que interpretamos como expresión precoz del aumento de las presiones a nivel de los tubos colectores de menor calibre, consecutivo a los cambios volumétricos a niveles inferiores.

El tratamiento de estos niños debe estar orientado a tratar de conseguir un correcto balance hídrico, para evitar los cambios bruscos y mantenidos. Es necesario explicar al paciente que el tratamiento es continuo y que no puede suspender la medicación para reiniciarla cuando aparezcan los síntomas nuevamente, ya que esto implica cambios volumétricos en el sistema colector. Aunque algunos autores<sup>15</sup> informan resultados favorables con la cirugía correctora precoz, consideramos que ésta debe reservarse para aquellos pacientes en que se comprueben dilataciones muy marcadas y progresivas, con compromiso de la función renal, o en aquéllos en los que se asocia otra afección del tracto urinario.

## SUMMARY

González Hernández, J. et al. *Urinary tract dilatation associated with diabetes insipidus.* Rev Cub Ped 49: 1, 1977.

Nine children with diabetes insipidus were studied. Dilatations at different levels of the urinary tract were detected in five children with the nephrogenic variety. Only slight alterations were found in four patients with the hypothalamic-hypophysial type. The pathogenesis of this entity is reviewed, and recommendations for treatment are made.

## RESUME

González Hernández, J. et al. *Dilatation du tractus urinaire associée à diabète insipide.* Rev Cub Ped 49: 1, 1977.

Ce travail présente les cas de 9 enfants avec diabète insipide. On a constaté des dilatations à différents niveaux du tractus urinaire chez cinq des enfants porteurs de la variété néphrogéniques. Chez quatre des enfants qui la présentaient du type hypothalamo-hypophysaire il n'y avait que d'altérations légères. L'étiopathogénie est révisée et on fait des recommandations en ce qui concerne le traitement.

## BIBLIOGRAFIA

1. Chung, R. C. H.; L. K. Mantell. Urographic changes in diabetes insipidus. Report of a case. JAMA 150: 1307, 1952.
2. Weller, C. G. et al. Hereditary diabetes insipidus, unusual urinary tract changes. J. Urol 64: 716, 1950.
3. Wilkins, L. Diabetes insipidus. En: The diagnosis and treatment of endocrine disorders in childhood and adolescence. 3 Ed. Charles C. Thomas, Springfield, Ill., 1965.
4. Crawford, J. D.; H. H. Bode. Trastornos de la hipófisis posterior en los niños. En: Enfermedades genéticas y endocrinas de la infancia. Gardner, L. I. (Ed.). Salvat Editores. S. A., Barcelona, 1971.
5. Laron, Z. The hypothalamus and the pituitary gland (hypophysis). En: Hubble, D. (Ed.), Pediatric Endocrinology. Blackwell Scientific Publication. Oxford, 1969.
6. Penders, C. B.; C. Fraser. Dominant inheritance of diabetes insipidus. Pediatrics 11: 246, 1953.
7. Flax, L. J.; I. Gersh. Congenital renal tubular dysfunction (nephrogenic diabetes insipidus). Am J Dis Child 89: 602, 1955.
8. Vest, M. et al. Hypocaloric dwarfism and hydronephrosis in diabetes insipidus. Am J Dis Child 105: 175, 1963.
9. Pelkey, W. J. et al. Observations on urological aspects of diabetes insipidus. J Urol 91: 430, 1964.
10. Carter, R. D.; A. D. Goodman. Nephrogenic diabetes insipidus accompanied by massive dilation of the kidneys, ureters and bladder. J Urol 89: 366, 1963.
11. Ten Belsen, R. W.; E. R. Peters. Progressive hydronephrosis, hydroureter, and dilatation of the bladder in siblings with congenital nephrogenic diabetes insipidus. J Ped 77: 439, 1970.
12. Wheeler, J. S.; W. J. Adelson. Pituitary diabetes insipidus associated with progressive urinary tract dilatation. J Urol 92: 64, 1964.
13. Manson, D. A. et al. Dilatation of the urinary tract associated with pituitary and nephrogenic diabetes insipidus. J Urol 103: 327, 1970.
14. Silverstein, E.; L. Tobian. Pitressin-resistant diabetes insipidus with massive hydronephrosis. Am J Med 30: 819, 1961.
15. Madsen, P. O.; R. O. Burns. Pyelo-ileo-cystostomy in pitressin-resistant diabetes insipidus. J Urol 92: 68, 1964.

Recibido el trabajo: mayo 14, 1976.