

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE
"OCTAVIO DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA"

Diabetes insípida vasopresín sensible

Por los Dres.:

FRANCISCO CARVAJAL MARTINEZ* y RICARDO GÜELL GONZALEZ**

Carvajal Martínez, F.; Güell González, R. *Diabetes insípida vasopresín sensible*. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Se presentan los casos de 13 pacientes con diagnóstico de diabetes insípida vasopresín sensible (6 varones y 7 hembras), estudiados en el servicio de endocrinología del hospital provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en Holguín, y en el departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas (IEEM), en Ciudad de La Habana. Se recomienda la clasificación aceptada por el IEEM; se señala que no se encuentran diferencias con relación al sexo; existe franco predominio en el grupo de mayores de 5 años de edad (13 pacientes) y de desarrollo psicomotor normal. Encontramos la causa secundaria como la más frecuente (principalmente la debida a histiocitosis). Se observa la polidipsia y poliuria como los signos más frecuentes. Se encuentra que en 8 de 13 pacientes el diagnóstico fue tardío.

Aunque en el año 1020, *Avicena*¹ planteó la existencia de una afección caracterizada por *multitudo urinae*, no es hasta 1794, en que *Frank*² estableció la diferencia entre la diabetes mellitus y esta entidad a la que llamó diabetes insípida o espuria; a partir de esa fecha se inicia una etapa de numerosos estudios sobre varios aspectos importantes de la afección, sin embargo no fue hasta 1952 que *Du-Vigneaud*³ aísla y sintetiza la hormona antiurética y la denomina vasopresina.

En nuestro país son infrecuentes las publicaciones relacionadas con esta entidad en la etapa infantil de la vida,⁴⁻⁶ y es por eso, nuestro propósito de presentar 13 pacientes con diagnóstico de diabetes insípida vasopresín sensible, y señalar aspectos importantes, como son: clasificación, edad, sexo, desarrollo psicomotor, síntomas de los primeros años, así como diagnóstico precoz.

MATERIAL Y METODO

Se estudian 13 pacientes (6 varones y 7 hembras), con edades comprendidas entre los 5 y 14 años, diagnosticados de padecer diabetes insípida vasopresín sensible y estudiados en el servicio de endocrinología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en Holguín y en el departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y

* Especialista de I grado en endocrinología. Jefe del servicio de endocrinología del hospital "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en Holguín.

** Especialista de I grado en endocrinología. Jefe del departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Ciudad de La Habana

Enfermedades Metabólicas (IEEM), en Ciudad de la Habana.

Se acepta como diabetes insípida vasopresín sensible al cuadro clínico dado por poliuria de baja densidad que responde concentrando sus orinas a la administración de vasopresina (prueba de *Pitresin*) y con deshidratación a la supresión de líquidos (prueba de supresión de líquidos), por lo que se define como idiopática, aquella cuya causa es desconocida; y secundaria, si se conoce su causa. Se acepta como diagnóstico precoz el realizado en el primer trimestre del inicio de los síntomas; y tardío el realizado con posterioridad a esta etapa. A todos los pacientes, se les realizó la prueba de *Pitresin* y de supresión de líquidos según técnica establecida.⁷

RESULTADOS Y COMENTARIOS

La diabetes insípida no es frecuente, y numerosas clasificaciones se han establecido para el estudio de esta entidad.^{1,3,9} Aunque creemos que ninguna es óptima, nosotros utilizamos y recomendamos la seguida en el departamento de endocrinología infantil del IEEM que la divide, desde el punto de vista de su origen, en tres grupos:¹⁰ a) diabetes insípida por déficit de producción o liberación de vasopresina: adquirida, idiopática y congénita; b) diabetes insi-

CUADRO I

DIABETES INSÍPIDA VASOPRESIN SENSIBLE

Diagnóstico	No. de casos
Idiopático	5
Secundario	8
Infiltraciones (histiocitosis)	3
Infecciones	2
Tumores endocraneanos	1
Trauma craneal	1
Trauma quirúrgico por craneofaringioma	1

pida por déficit en la respuesta de los túbulos renales a la vasopresina: diabetes insípida nefrogénica; c) diabetes insípida causada por una degradación exagerada o acelerada de la vasopresina.

Algunos autores^{11,12} han descrito formas hereditarias de diabetes insípida vasopresín sensible, en las que se encuentra una marcada reducción del número de neuronas de los núcleos supra-ópticos y paraventriculares; también,¹⁰ como ya hemos señalado, esta entidad puede ser debida a una degradación acelerada de la hormona antidiurética que lleva a una sobreproducción de vasopresina y se logra un agotamiento del sistema neurohipofisario, el que se hace incompetente.

En nuestros pacientes (cuadro I) encontramos a 5 con diagnóstico de idiopática y 8 con el de secundaria. Otros autores¹ han señalado predominio de la forma idiopática. Aunque a cualquier edad se considera la causa secundaria tumoral como la más frecuente de las que provocan diabetes insípida,¹⁰ nosotros sólo la observamos en un paciente que presentó un tumor endocraneano indiferenciado. Encontramos la causa infiltrativa como la más frecuente entre las secundarias (3 pacientes) debido a histiocitosis por enfermedad de Hand-Schuller-Christian; además observamos dos pacientes con cuadro clínico secundario a infecciones (1 por encefalitis posarampionosa y otro por encefalitis de causa no precisada).

Edad y sexo

En nuestra serie no existen diferencias en relación con el sexo; en el análisis correspondiente a la edad no hemos encontrado ningún paciente en el grupo de 0 a 4 años de edad; de 5 a 10 años existen 7; y de 11 a 15 años encontramos 6. Esta enfermedad ha sido señalada con mayor frecuencia en la primera década de la vida; como observamos no existen diferencias importantes entre los grupos de 5 a 10 y de 11 a 15 años de edad. Flores,¹ en nuestro país, presenta sólo 1 paciente con menos de 10

años de edad y 4 pacientes con edades comprendidas entre 10 y 20 años, aunque este autor estudió principalmente pacientes adultos.

Desarrollo psicomotor

En el cuadro II analizamos el desarrollo psicomotor, el cual fue normal en casi todos los pacientes (12 casos), lo que se explica por la aparición de esta afección, principalmente en edades posteriores a las de la niñez (superior a los 5 años de edad) cuando se ha alcanzado un desarrollo mental importante.

Síntomas

En el cuadro III observamos poliuria y polidipsia señaladas en los 13 pacientes con este diagnóstico; poliuria de aparición progresiva en los 7 pacientes interrogados; clásicamente se señala la aparición súbita que llega el paciente, en ocasiones, a recordar hasta el día de inicio de los síntomas. Flores¹ encuentra comienzo súbito en 7 pacientes, gradual en un paciente y sin estar precisado este dato, en 7. Quizás en algunos de nuestros pacientes se explique el comienzo progresivo por el desconocimiento o despreocupación de los padres. De 8 pacientes interrogados su totalidad prefiere la ingestión de agua (si es fría más); señalamos enuresis en 7 de 10 pacientes interrogados, y este síntoma explica la poliuria de éstos. En 3 de 4 pacientes se encontró que había mareos, y 2 de 8 pacientes refirieron convulsiones, explicadas por la enfermedad de base, uno con craneofaringioma ope-

rado y otro con encefalitis de causa no bien precisada; además, se observaron cefaleas en 8 pacientes. En 3 de 8 pacientes se encontró disminución de la visión en algún momento de la enfermedad sin lograr explicarnos este dato en 2 pacientes; mientras que en el tercero, se explica por tener, además, diabetes mellitus y atrofia óptica. La coexistencia de diabetes mellitus y diabetes insípida es extremadamente infrecuente.^{13,14} Najjar y colaboradores,¹⁵ en 1968, señalan sólo los casos de 50 pacientes —publicados en la literatura médica mundial— con estas características, entre los que 7 son niños; recientemente se ha señalado la asociación de diabetes mellitus, diabetes insípida, sordera perceptiva y atrofia óptica; todos los pacientes referidos han tenido diabetes insípida vasopresín sensible idiopática.¹⁶ En 1974, Laffay y Lestradet¹⁷ señalan que existen 69 pacientes con la asociación de diabetes mellitus y diabetes insípida, de los cuales 31 tienen menos de 20 años de edad.

CUADRO II

DIABETES INSIPIIDA VASOPRESIN SENSIBLE

	Desarrollo psicomotor	
	Normal	Retrasado
Diabetes insípida vasopresín sensible	12	1*

* Presentó parto distócico.

CUADRO III

DIABETES INSIPIIDA VASOPRESIN SENSIBLE

Síntomas	No. de casos
Poliuria	13/13
Poliuria de comienzo súbito	—
Poliuria de comienzo progresivo	7/7
Polidipsia	13/13
Prefiere ingestión de agua fría	8/8
Prefiere ingestión de agua a los alimentos	8/8
Cefaleas	8/8
Mareos	3/4
Disminución de la visión	3/8
Enuresis	7/10
Convulsiones	2/8

Diagnóstico precoz

En el cuadro IV observamos 4 pacientes diagnosticados precozmente, mientras en 8, el diagnóstico fue tardío; este dato refleja el desconocimiento de esta enfermedad en la edad infantil, y aunque es mayor la frecuencia del diagnóstico tardío, ésta no repercute en forma de retraso mental como en el caso de la diabetes insípida vasopresín resistente, ya que el comienzo es principalmente en edades superiores a 5 años. Consideramos como método correcto para lograr el diagnóstico de esta afección,

el correspondiente al estudio de un síndrome poliúrico-polidíptico de baja densidad.^{9,10}

CUADRO IV
DIABETES INSÍPIDA VASOPRESÍN SENSIBLE

	Precoz	Tardío
Diabetes insípida vasopresín sensible	4*	8

* No se incluye 1 paciente por desconocer el dato.

SUMMARY

Carvajal Martínez, F.; Güell González, R. *Vasopressin-sensitive diabetes insipidus*. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Thirteen patients with a diagnosis of vasopressin-sensitive diabetes insipidus (6 boys and 7 girls) who were studied in the endocrinology service of the "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Provincial Teaching Hospital in Holguín as well as in the infantile endocrinology service of the Institute of Endocrinology and Metabolic Diseases (IEEM) in the Havana City are presented. The classification accepted by the IEEM is suggested. Differences regarding sex were not found. A frank predominance in the age group over 5 years (13 patients) with a normal psychomotor development was evidenced. Most frequent causes were secondary causes (mainly histiocytosis). Most frequent signs were polydipsia and polyuria. A late diagnosis was achieved in 8 out of the patients.

RÉSUMÉ

Carvajal Martínez, F.; Güell González, R. *Diabète insipide vasopressine sensible*. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Treize cas de patients avec le diagnostic de diabète insipide vasopressine sensible (6 garçons et 7 filles), sont présentés. Ils ont été étudiés dans le service d'endocrinologie de l'hôpital provincial d'enseignement "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", à Holguín, et dans le département d'endocrinologie infantile de l'Institut d'Endocrinologie et de Maladies Métaboliques (IEMM), à La Havane-Ville. La classification acceptée par l'IEMM est recommandée; il n'y a pas eu de différences en ce qui concerne le sexe; il existe une prédominance significative chez le groupe d'enfants âgés de plus de 5 ans (13 patients) et de développement psycho-moteur normal. On a trouvé la cause secondaire comme la plus fréquente (notamment celle due à l'histiocytose). La polydipsie et la polyurie ont été les signes les plus fréquents. Le diagnostic a été tardif chez 8 patients sur 13.

РЕЗЮМЕ

Карвахаль Мартинез, Ф.; Гюель Гонзалез, Р. Несахарный-диабет чувствительный на вазопресин. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

В настоящей работе представляются случаи 13 пациентов с диагнозом несахарного диабета, чувствительного на вазопресин (6 — мальчиков и 7 девочек), обследованных в отделении эндокринологии провинциального клинического госпиталя имени Октавио де ла Консепсион и де ла Педраха, находящегося в городе Ольгин и в отделении детской эндокринологии института Эндокринологии и Метаболических Болезней (ИЭМБ), города Гаваны. Рекомендуются классификация, принятая ИЭМБ. Подчеркивается, что не было обнаружено различия в том, что касается пола пациентов; — имеет место значительное преобладание в группе детей старше — пяти лет (13 пациентов) и нормального психомоторного развития. Обнаружили повторную очень частую причину (главным образом — вследствие гистеоситоэза). Самыми частыми признаками являются нарушения полиурия и полидипсия. Считается, что диагноз был поставлен довольно поздно в 8 из 13 случаев.

BIBLIOGRAFIA

1. Flores y Diaz de Villegas, C. Diabetes insípida. Temas de Residencia. CNICM. La Habana, 21: 8, 1973.
2. Citado por Pons, A. P. Patología y clínicas médicas, vol. V: 829, Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1963.
3. Carvajal, F. Síndrome poliúrico polidipsico de baja densidad en la infancia. Tesis de Grado. Holguín, 1976.
4. Diaz Fernández, L. Comunicación personal.
5. Borbolla, L.; Benazet Mesa, H. Diabetes insípida sensible al pitresín y a la hidroclorotiazida (presentación de un caso). Rev Cub Ped 39: 691, 1967.
6. Benazet Mesa, H. Diabetes insípida nefrogénica. Presentación de un caso. Rev Cub Ped 39: 691, 1967.
7. Manual de Procedimientos. Publicación interna. IEEM, La Habana, 1973.
8. Wilkins, L. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades endocrinas en la infancia y la adolescencia. 3ra. ed. pp. 494, Editorial Espaxs, Barcelona, 1966.
9. Randall, R. U. et al. Classification of the causes of diabetes insipidus. Proc Mayo Clin 34: 299, 1959.
10. Güell, R. Temas de Endocrinología Infantil. Ed. Organismos, pp. 65, Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1974.
11. Regalado Hernández, M. y otros. Diabetes insípida familiar. Rev Cub Ped 8: 239, 1969.
12. Green, J. R. et al. Hereditary and Idiopathic types of diabetes insipidus. Brain 90: 707, 1963.
13. Raiti, S. et al. Diabetes mellitus and Insipidus in two sisters. Br Med J 2: 1625, 1963.
14. Carvajal, F. y otros. Atrofia óptica, diabetes insípida, sordera perceptiva y diabetes mellitus. Presentación de un caso. IV Jornada Interna del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas. La Habana, 1974.
15. Najjar, S. S.; Mahmud, J. Diabetes insípida and diabetes mellitus in a six years old girl. J Podiatr 73: 251, 1968.
16. Moore, J. R. Juvenile diabetes mellitus, diabetes insipidus and neurological abnormalities. Proc R Soc Med 64: 730, 1971.
17. Laffay, G.; Lestradet, H. Diabetes juvenile et atrophie optique primitive. Sem Hop Paris 50: 2, 1971.

Recibido: marzo 30, 1978.

Aprobado: octubre 30, 1978.