

## DIABETES INSIPIDA, MELLITUS Y ATROFIA OPTICA. COMPLICACIONES RENALES. PRESENTACION DE 1 CASO

Hospital Provincial Clínicoquirúrgico Docente de Santi Spíritus

Dr. Emilio Bustillo Solano\*\*, Dr. Iván Bustillo Solano\*\*\*,  
Dr. Jorge Bustillo Solano\*\*\*\*, Dr. Néldo Febles\*\*\*\*\* y  
Dr. Leandro Sosa\*\*\*\*\*

Se estudia un niño de 13 años que padece de un síndrome genético, donde se asocian una diabetes mellitus insulino-dependiente, una insípida vasopresín sensible, y una atrofia óptica bilateral, el cual ingresa por presentar una micción por rebosamiento y un enorme globo vesical que ascendía 5 cm por encima de la región umbilical. Se informa que en la sala se realiza una derivación vesical (talla vesical) y una circuncisión por presentar además una fimosis congénita. Se expresa que su evolución fue satisfactoria. Se hacen consideraciones etiológicas con respecto a su vejiga neurogénica.

### INTRODUCCION

La diabetes mellitus se ha definido últimamente como un síndrome heterogéneo, en el cual diferentes factores genéticos, ambientales e inmunológicos pueden estar implicados para originar el desorden común.<sup>1</sup> En la actualidad se han descrito más de 40 enfermedades o síndromes genéticos dis-

\* Trabajo presentado en la V Jornada Interna de Medicina Interna del Hospital Provincial Clínicoquirúrgico Docente de Sancti Spíritus.

\*\* Especialista de I Grado en Endocrinología. Jefe del Servicio de Endocrinología.

\*\*\* Residente de 1er año en Medicina Interna.

\*\*\*\* Especialista de I Grado en Nefrología. Jefe del Servicio de Nefrología.

\*\*\*\*\* Especialista de I Grado en Radiología.

\*\*\*\*\* Especialista de I Grado en Urología.

tintos que pueden estar asociados con una diabetes mellitus o con una tolerancia alterada a la glucosa.<sup>2</sup>

En 1949, *De Lawter*<sup>3</sup> describió una niña que desarrolló una diabetes mellitus a la edad de 5 años, una diabetes insípida a los 14 años y 2 años más tarde una atrofia óptica bilateral. Estas asociaciones esporádicamente han sido señaladas en la literatura y hay autores que plantean que parece ser un síndrome genético distinto, a la forma simple de diabetes mellitus y de atrofia óptica.<sup>4-6</sup>

Por mecanismos fisiopatológicos diferentes, ambas diabetes (mellitus e insípida) pueden provocar una vejiga neurogénica e inclusive una ureterohidronefrosis, complicaciones que repercuten desfavorablemente en la función renal y provocan, además, una valoración no óptima del control metabólico mediante la determinación de las glucosurias cualitativas.

Se decidió destacar las complicaciones renales en un niño que presenta una diabetes mellitus insulino dependiente, una diabetes insípida vasopresín sensible y una atrofia óptica bilateral.

#### *Presentación del caso*

Paciente L.V.P., de 13 años de edad y del sexo masculino, que ingresa en abril de 1985 en el Hospital Provincial Clínicoquirúrgico Docente de Sancti Spíritus, en la Sala de Urología Infantil, por presentar micción por rebosamiento. Al realizar el examen físico se obtuvieron los siguientes signos clínicos: enorme globo vesical que ascendía 5 cm por encima de la región umbilical, una talla de 126 cm (por debajo del tercer percentil), un peso corporal de 29,5 kg, hiporreflexia rotuliana bilateral, hipopalestesia e hipoanestesia táctil en el tercio inferior de ambas extremidades inferiores. Además se le comprobó una fimosis congénica y una estrechez en el meato uretral.

Al realizar el interrogatorio dirigido se conocieron los siguientes antecedentes de interés: tener diagnosticada una diabetes mellitus insulino dependiente desde los 2 años de edad, lo cual ha motivado múltiples ingresos hospitalarios por cuadros de descompensación metabólica. En estos momentos se administra insulina de acción intermedia NPH en dosis fraccionada (24 U por 24 h). En febrero de 1980 comienza a presentar un aumento considerable de diuresis, y se le asocia una polidipsia marcada. Dicho síndrome fue interpretado como secundario a una potomanía. En diciembre de 1983 ingresa en el Hospital Provincial Pediátrico de Sancti Spíritus

por presentar una distensión vesical. El ultrasonido de vejiga evidenció una vejiga neurogénica atónica con un volumen en repleción de  $562 \text{ cm}^3$  (el volumen vesical normal es  $445,3 \text{ cm}^3$  <sup>7</sup>), signos de ureteronefrosis bilateral y riñones aumentados de tamaño. En el examen oftalmológico se le detectan signos de atrofia óptica bilateral. Egresó con los diagnósticos de vejiga neurogénica, hidronefrosis bilateral y atrofia óptica idiopática. Posteriormente ingresa en 2 oportunidades en el Instituto Nacional de Endocrinología en el primer semestre de 1984, y se le diagnostica en el segundo ingreso una diabetes insípida vasopresín sensible. Se le comenzó tratamiento con pitresín oleoso (5 U 2 ó 3 veces por semana). Su seguimiento en consulta especializada se efectuaba cada 3 meses en su provincia, se mantenía el globo vesical y en ocasiones presentaba enuresis nocturna y micción espontánea no controlada.

Por su cuadro clínico, que motivó su ingreso actual, se le realizó una derivación vesical (talla vesical), una dilatación del meato uretral y una circuncisión.

Posteriormente se estudia su disfunción vesical y su repercusión en la función renal mediante las siguientes investigaciones: urograma descendente, donde se evidenció una hidronefrosis bilateral, más marcada en el riñón izquierdo, un retardo de la eliminación del contraste en ambos riñones y un aumento del volumen de los mismos. En la cistografía retrógrada miccional, la vejiga presentaba una gran dilatación, atónica y con presencia de reflujo vesicoureteral bilateral. No se hallaron elementos para que pudiera plantearse obstrucción. El estudio isotópico (renograma) mostraba una fase funcional prolongada, sin que se apreciara la excreción en el período de la prueba. Los resultados de los estudios de laboratorio realizados para estudiar la función renal fueron los siguientes: urea  $48 \text{ mg } \%$ , creatinina  $1,2 \text{ mg } \%$ , ácido úrico  $3,4 \text{ mg } \%$ , filtración glomerular  $118,7 \text{ mL}/\text{min}$  y albuminuria  $0,3 \text{ g}/\ell$ .

Evolutivamente el niño después de la derivación vesical y de su intervención quirúrgica tuvo una mejoría clínica. Recuperó su estímulo de micción y no presentó más la micción espontánea no controlada. Las ecografías vesicales evolutivas (figuras 1 a 9 y tablas 1 a 3) reflejan cómo los volúmenes de la vejiga en repleción y posmiccional, disminuyeron ostensiblemente en comparación con los iniciales.

En agosto de 1985 se le retira la talla vesical, y se mantiene hasta el momento con una evolución satisfactoria.

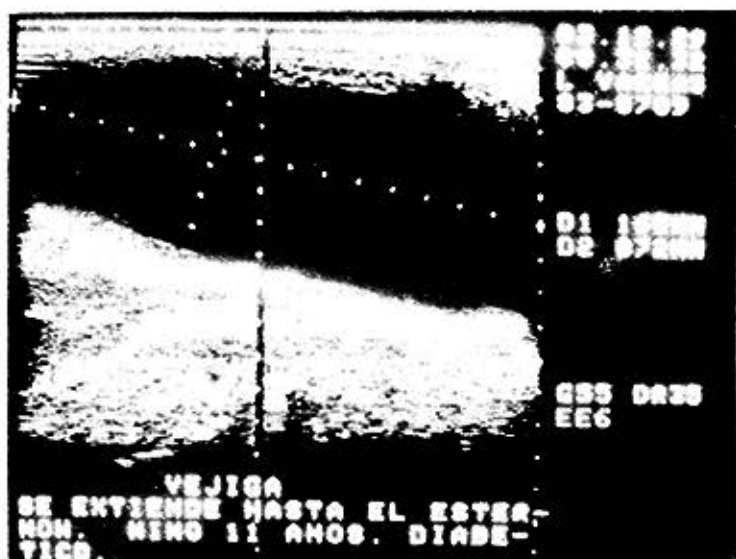


Figura 1. Ecografía vesical (29 de diciembre de 1983): mediciones de la vejiga en repleción, en las vistas cefalocaudal y anteroposterior.

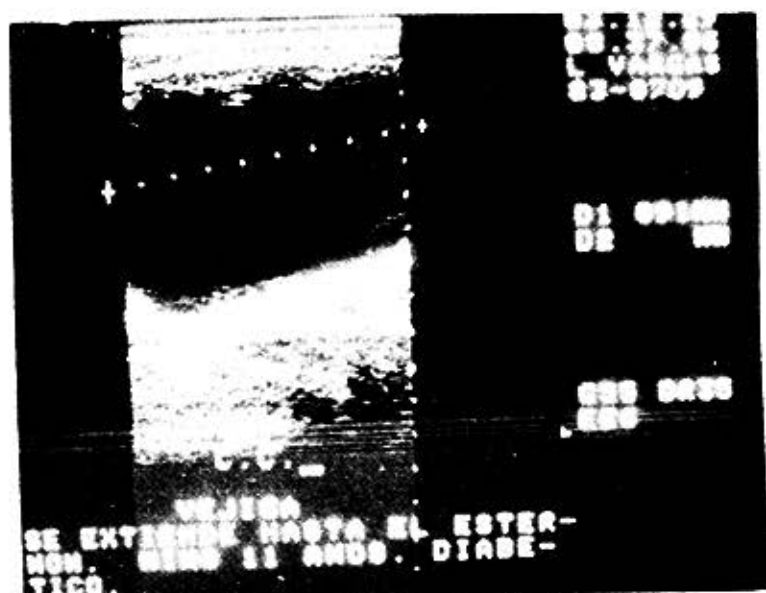


Figura 2. Corte transversal de la vejiga en repleción. Obsérvese en ambas figuras la enorme dilatación de la vejiga visible también.

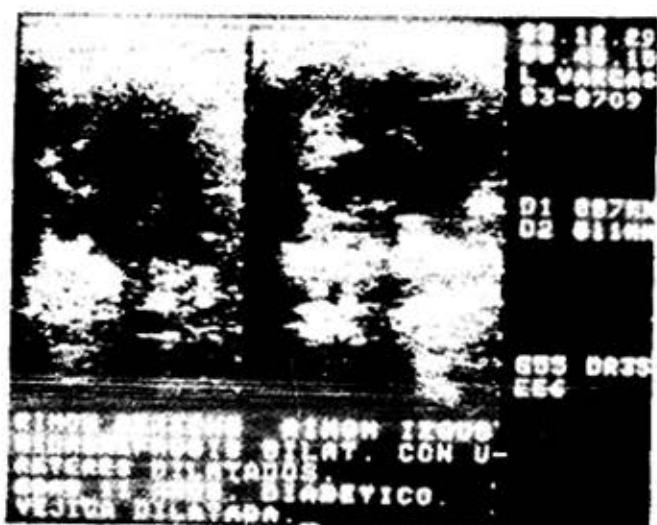


Figura 3. Ambos riñones donde se destaca la ureterohidronefrosis bilateral. Vista por ecografía renal (29 de diciembre de 1963).



Figuras 4 y 5. Vistas de la cistografía retrógrada miccional donde se evidencia la gran dilatación vesical y la presencia del flujo vesicoureteral bilateral.



Figura 6. Urograma descendente donde se observa un retraso de la eliminación del contraste por ambos riñones, así como la ureterohidronefrosis bilateral.



Figura 7. Ecografía vesical evolutiva (8 de agosto de 1985). Mediciones de la vejiga en repleción en los cortes cefalocaudal y anteroposterior.



Figura 8. Corte transversal de la vejiga en repleción.

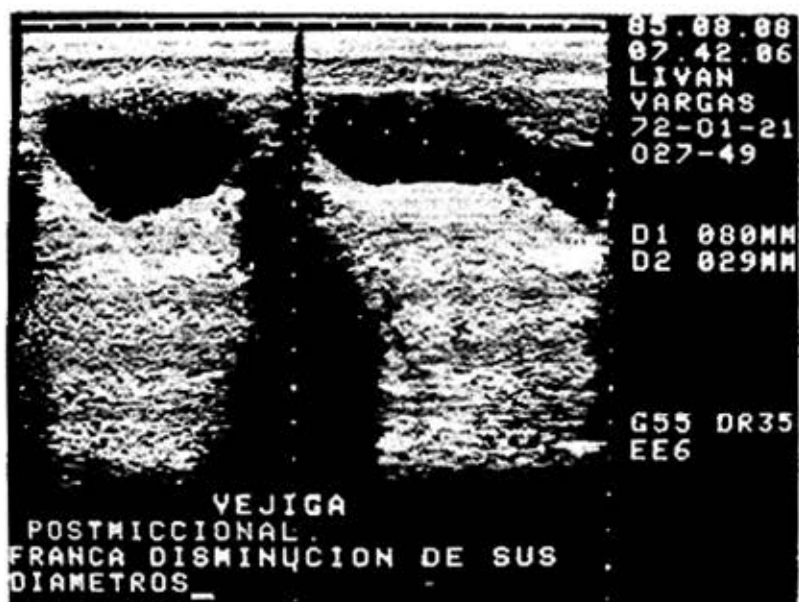


Figura 9. Ecografía vesical posmicticional (8 de agosto de 1985). Se observa una franca disminución de las mediciones en los 3 ejes.

Tabla 1. Valores del volumen vesical en repleción y posmiccional (cm<sup>3</sup>) según la ecografía

Fecha	Volumen vesical	
	Repleción	Posmiccional
Diciembre de 1983	562	564
Mayo de 1985 (posterior al tratamiento)	489	212
Agosto de 1985	404	58
Octubre de 1985 (sin talla vesical)	325	41

Nota: volumen vesical:  $A \times B \times C \times 0,52.$ <sup>7</sup>

Tabla 2. Resultados de las pruebas diagnósticas de la diabetes insípida vasopresín sensible del paciente

Pruebas diagnósticas	Osmolaridad urinaria (mOsm/kg)	
	Basal	Después de la prueba
Prueba de supresión de líquidos	193	199
Prueba de la vasopresina	194	803

Tabla 3. Cifras de glicemia (mg/dL) y cetonuria (método Imbert) al comienzo y en su ingreso actual

Ingresos	Glicemias		Cetonuria
	ayunas	- 3 h	
1974 (comienzo)	458	-	+++
1985 (actual)	115	159	Negativo



## DISCUSION

La disfunción vesical en este caso posiblemente sea multifactorial pues existen evidencias clínicas de obstrucción mecánica y funcional, así como manifestaciones clínicas de sospecha de un alto valor diagnóstico que sugieren una neuropatía visceral vegetativa.

La poliuria de baja densidad de la diabetes insípida, provoca, por el aumento exagerado del volumen del flujo urinario, una contracción voluntaria del esfínter vesical externo, por sobrepasar la capacidad fisiológica de la vejiga. Esta contracción del esfínter externo vesical lleva a una dilatación e hipertrofia de la misma.<sup>8</sup> Además, la hipertrofia de la pared vesical obstruye el uréter intramural y el volumen urinario aumentado, que también supera la capacidad fisiológica de los uréteres y provoca la dilatación de los mismos.<sup>9,10</sup>

Se cree que el diagnóstico tardío de su diabetes insípida vasopresín sensible es un hecho que ha repercutido desfavorablemente y se piensa que haya sido uno de los factores que más haya contribuido en su disfunción vesical. Como se demostró en la cistografía retrógrada miccional, la dilatación de los uréteres favoreció la presencia del reflujo vesicoureteral.

La vejiga neurogénica en los diabéticos insulín dependientes es una complicación neurológica no infrecuente.<sup>11</sup> Como se ha explicado, su aparición obedece a la afectación de las fibras vegetativas que inervan a la pared vesical y al músculo detrusor,<sup>12</sup> lo que provoca inicialmente una dilatación de la vejiga y posteriormente una atonía vesical, donde el residuo posmiccional aparece.<sup>13</sup> En esta etapa descompensada, la vejiga podrá evolucionar al fallo global si no se trata adecuadamente. Clínicamente el niño presenta signos en los cuales se puede plantear una neuropatía bilateral periférica diabética. Se ha planteado que la neuropatía somática y la neuropatía visceral coexisten en los diabéticos.<sup>14,15</sup> Esto nos permite sugerir, independientemente de que no se hayan realizado pruebas especiales, la posibilidad de que también en este caso la desnervación parasimpática sea un factor que puede haber influido en la aparición de la vejiga neurogénica.

La obstrucción mecánica (estrechez del meato uretral) y la fimosis, posiblemente provocaron una descompensación más temprana de la disfunción vesical. Esto se corrobora con la

mejoría ostensible que se logró después del tratamiento empleado. Además, a pesar de que aún mantiene algunas manifestaciones clínicas de su vejiga neurogénica, después que se le retiró la talla vesical no ha vuelto presentar la micción por rebosamiento y su residuo posmiccional ha disminuido considerablemente. Esto refuerza nuestros planteamientos de que la vejiga neurogénica en este caso responde a varios factores.

Se piensa que el deterioro de la función renal, es expresión de un control metabólico no óptimo y de la repercusión desfavorable de la hidronefrosis bilateral y del reflujo vesicoureteral. En estos enfermos es fundamental la disminución de la poliuria de baja densidad como única medida para evitar a largo plazo la insuficiencia renal.<sup>8</sup> Además, la regulación de las cifras de glicemia a valores normales, detendrá o podrá revertir el daño renal en los primeros estadios de la nefropatía diabética.<sup>16</sup>

Para resumir, se puede señalar que el niño padece de un síndrome genético donde se asocian la diabetes mellitus, y la insípida y la atrofia óptica bilateral; condiciones clínicas que han repercutido negativamente en el aparato renal.

#### SUMMARY

Bustillo Solano, E. et al.: *Diabetes insipidus, mellitus and optic atrophy. Renal complications. Presentation of a case.*

A 13 year old boy with a genetic syndrome associated with insulin-dependent diabetes mellitus, sensitive vasopressin insipidus and bilateral optic atrophy, is studied. The child was hospitalized because of an overflow miction and a huge vesical globe ascending 5 cm over the umbilical region. Vesical derivation (vesical graft) and circumcision, since he also presented congenital phimosis, were performed at the ward. Evolution was satisfactory. Etiologic considerations with regard to his neurogenic bladder are expressed.

#### RÉSUMÉ

Bustillo Solano, E. et al.: *Diabète insipide, diabète sucré et atrophie optique. Complications rénales. A propos d'un cas.*

L'étude a porté sur un enfant de 13 ans atteint d'un syndrome génétique où s'associent un diabète sucré insulino-dépen-

dant, un diabète insipide sensible à la vasopressine et une atrophie optique bilatérale. Il est hospitalisé pour présenter une miction par débordement et un gros globe vésical qui surmontait de 5 cm la région ombilicale. Dans la salle, on lui pratique une dérivation vésicale (taille vésicale) et une circoncision, puisqu'il présentait en plus un phimosis congénital. L'évolution de ce malade a été satisfaisante. Des remarques étiologiques sont faites à propos de sa vessie neurogène.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Mateo de Acosta, O.: Actualidad en Endocrinología: Normas de diagnóstico y tratamiento en Endocrinología y Metabolismo. Ciudad de La Habana, CNICM, Serie Información Temática, 3: 8-14, 1981.
2. Rotter, J. I.; O. L. Rímoín: The Genetic of the glucose intolerance disorders. *Am J Med* 70(1): 116-126, Jan., 1981.
3. De Lawter, D. E.: Coexistence of diabetes mellitus and insipidus and optic atrophy in two male siblings. *Am J Med* 48(3): 398-403, Mar., 1970.
4. Carvajal, F. et al.: Diabetes mellitus infantil y atrofia óptica primaria: A propósito de 3 observaciones. *Rev Cubana Pediatr* 50 (3): 247-251, mayo-junio, 1978.
5. Rímoín, D. L.: Genetic disorders of the endocrine glands. D. L. Rímoín; R. W. Schimke (editors) Saint Louis, Ed. The C. V. Mosb Company, 1971. P. 150-216.
6. Bretz, G. W. et al.: Coexistence of diabetes mellitus and insipidus and optic atrophy in two male siblings. *Am J Med* 48(3): 398-403, Mar., 1970.
7. Gort, E. et al.: Diagnosis of urinary bladder disorders in diabetic children. *Acta Diabetol Lat* 21(2): 153-160, Apr.-Jun., 1984.
8. Pérez, R.; M. Praga: Diabetes insípida familiar, ureterohidronefrosis e insuficiencia renal terminal. *Rev Clin Esp* 176(1): 59-62, Ene., 1984.
9. Weller, C. G. et al.: Hereditary diabetes insipidus: unusual urinary tract change. *J Urol* 64(5): 716-721, Nov., 1950.
10. Shapiro, S. R. et al.: Diabetes insipidus and hidronefrosis. *J. Urol* 119(6): 715-719, Jun., 1978.
11. Bustillo, E. E.: Ecografía vesical. Su utilidad en el diagnóstico de la vejiga neurogénica en diabéticos insulino-dependientes. Trabajo presentado en el IV Congreso

de Medicina Interna y en la Segunda Jornada Nacional de Geriátría, en Ciudad de La Habana, del 27 al 30 de noviembre, 1985.

12. *Lícea, M.*: Vejiga neurogénica y disfunción sexual en la diabetes mellitus. Trabajo realizado en el II Curso Monográfico sobre Avances en Endocrinología y Nutrición. Santiago de Compostela, del 6 al 10 de junio, 1983.
13. *Ellenberg, M.*: Diabetic neurogenetic vesical dysfunction. *Arch Intern Med* 117(3): 348-354, Mar., 1966.
14. *Faerman, I. et al.*: Asymptomatic neurogenic bladder in juvenile diabetes. *Diabetología* 7(3): 168-172, Jun., 1971.
15. *Buck, A. C. et al.*: Bladder dysfunction and neuropathy in diabetes. *Diabetología* 12(3): 251-258, Jul., 1975.
16. *Steffes, M. W. et al.*: Diabetes glomerulopathy: A morphologic approach to monitoring development, progression or reversibility. *Diabet Nephrop* 4(3): 114-117, Aug., 1985.

Recibido: 21 de noviembre de 1986. Aprobado: 30 de diciembre de 1986.

Dr. *Emilio Bustillo*. Independencia No. 173 Sur, municipio Sancti Spíritus, Sancti Spíritus, Cuba.