

Etiología de la diabetes insípida central en la edad pediátrica

E. García García, J.P. López Sigüero, G. Milano Manso, A. Martínez Valverde

Resumen. *Objetivos:* Identificar la etiología de la diabetes insípida central (DIC) en los niños menores de 14 años y determinar el intervalo libre entre la causa y el momento de presentación de la DIC.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de las historias de 33 pacientes pediátricos diagnosticadas de DIC en el periodo de enero de 1988 a diciembre de 1997.

Resultados: La muerte cerebral produjo DIC en diecisiete niños, los tumores intracraneales lo hicieron en cinco (tras su extirpación quirúrgica), siete tuvieron otras causas y cuatro casos se consideraron idiopáticos. El intervalo entre la causa (cuando se pudo determinar) y la aparición clínica de la DIC fue en todos los pacientes menor de siete días.

Conclusiones: La causa más frecuente de DIC en niños fue la muerte cerebral (51%). En todos nuestros pacientes el tiempo de presentación clínica de la DIC fue menor de una semana.

An Esp Pediatr 1999;51:53-55.

Palabras clave: Diabetes insípida. Etiología. Niños.

ETIOLOGY OF CENTRAL DIABETES INSIPIDUS IN CHILDREN

Abstract. *Objective:* The aim of this report were to document the etiology of central diabetes insipidus (CDI) in children under fourteen years of age and to describe the time of onset of CDI after its cause.

Patients and methods: A descriptive retrospective study using the records of 33 children diagnosed of CDI between January 1988 and December 1997 was performed.

Results: Brain death produced CDI in seventeen patients, intracranial tumors in five (after excision of the tumor) and seven had other causes. No etiology was detected in four. Time interval from the cause, when known, to the onset of CDI was always less than seven days.

Conclusions: The most frequent etiology of CDI in children was brain death (51%). In all of our patients, the time of onset of CDI was less than one week.

Key words: Diabetes insipidus. Etiology. Children.

Introducción

La diabetes insípida central (DIC) o neurogénica es debida al déficit absoluto o relativo de vasopresina (ADH). Se produce en multitud de situaciones que dañan los núcleos supraóptico y paraventricular hipotalámicos. La etiología en la edad pe-

diátrica ha sido escasamente documentada, existiendo pocas series publicadas⁽¹⁻³⁾. Desde las primeras publicaciones hasta las más recientes, la importancia relativa de las diferentes causas ha cambiado notablemente.

Los objetivos de este trabajo son identificar las causas de esta enfermedad en los pacientes menores de 14 años y determinar el intervalo libre entre la causa y el momento de presentación de la DIC.

Pacientes y métodos

Se ha realizado un estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de DIC en nuestro hospital en el período comprendido entre enero de 1988 y diciembre de 1997.

Los criterios diagnósticos fueron, en pacientes conscientes, una prueba de sed, y en pacientes inconscientes los siguientes: diuresis mayor de 5 mL/k/hora, sodio plasmático mayor de 150 mmol/L, osmolalidad plasmática mayor de 310 mOsm/k, osmolalidad urinaria menor de 300 mOsm/k y normalización de estos parámetros tras administración de vasopresina. Esta valoración se hizo en ausencia de diuresis osmótica, tratamiento diurético o corticoideo, hiperhidratación, hipopotasemia, hipercalemia e insuficiencia renal.

Con estos criterios se incluyeron 33 pacientes (21 varones y 12 mujeres) de edades comprendidas entre 1,5 meses y 14 años (edad media 5,4 años).

Resultados

1. Etiología

La etiología más frecuente de la DIC fue la muerte cerebral establecida, con 17 casos (51%). Estos enfermos habían padecido traumatismos craneoencefálicos graves en seis casos y otras diversas entidades que se exponen en la tabla I. En el período de tiempo estudiado se diagnosticaron en nuestro centro 97 pacientes de muerte cerebral, desarrollando DIC el 17% de ellos.

La segunda causa más frecuente fue la extirpación quirúrgica de tumores intracraneales (cinco casos, 15%). Se trataba de tres craneofaringiomas, un astrocitoma temporal y un tumor neuroectodérmico primitivo del ventrículo lateral. Dos craneofaringiomas cursaron con hipopituitarismo múltiple y el tercero con hipotiroidismo secundario. En el astrocitoma el déficit de ADH fue único y transitorio y en el otro tumor no se diagnos-

Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil, Complejo hospitalario "Carlos Haya". Málaga

Correspondencia: Emilio García García. C/ Manuel Altolaguirre, 29; 3º 12. 29720 La Cala del Moral, Málaga.

Recibido: Octubre 1998

Aceptado: Febrero 1999

Tabla I Etiología de los casos de muerte cerebral que cursaron con DIC

Causas	Nº casos
Traumatismos craneoencefálicos	6
Parada cardiorrespiratoria postquirúrgica	2
Casi ahogamiento	2
Meningitis purulenta	2
Inhalación de humo	2
Tumor de fosa posterior	1
Malformación de Arnold-Chiari	1
Hemorragia cerebral intraparenquimatosa	1

ticaron otros déficit por exitus en el postoperatorio.

Los traumatismos craneoencefálicos fueron los responsables directos de la DIC en tres casos (9,1%). Todos se presentaron con alteración del nivel de consciencia con puntuación de Glasgow menor de 5. Uno de ellos presentó DIC transitoria y otro cursó con panhipopituitarismo.

La encefalopatía hipóxico-isquémica fue la causa en dos casos de DIC transitoria (6,1%). Apareció tras paradas cardiorrespiratorias, una en el contexto de un estatus convulsivo y otra en una intubación dificultosa. Ambos casos tuvieron buena evolución neurológica.

Un caso de DIC (3,0%) se diagnosticó en el curso de una meningitis por *Haemophilus*. Fue transitoria y se acompañó de gran afectación neurológica (puntuación de Glasgow 8), siendo la evolución buena.

La presencia de un granuloma en el tallo hipofisario en el contexto de una histiocitosis X de cuatro años de evolución fue la causa de otra DIC, presentando también este paciente déficit de hormona de crecimiento (GH).

La etiología de la DIC no se pudo identificar en 4 niños, siendo calificada como idiopática. En dos de ellos se comprobó en la resonancia nuclear magnética imagen de ausencia de neurohipófisis. En otro se diagnosticó también déficit de GH. Ninguno de los casos fue familiar.

2. Intervalo libre entre causa y presentación clínica

Excluyendo los casos de DIC idiopática y la debida a histiocitosis X, en los que no se puede precisar el momento de afectación inicial de la neurohipófisis, en el resto de los pacientes el intervalo libre entre la causa de la DIC y su presentación clínica fue siempre menor o igual a siete días.

En los casos de cirugía de tumores intracraneales la presentación fue la más precoz, ocurriendo siempre en las 48 horas primeras de postoperatorio (media 20 horas). En los traumatismos se presentó entre 12 horas y 7 días después (media 3,7 días), en los hipóxicos entre 3 y 7 días (media 5) y en la meningitis al tercer día de ocurrir el deterioro neurológico.

Discusión

En las series más largas de DIC en la edad pediátrica la etio-

logía más frecuente, responsable de alrededor de la mitad de los casos, son los tumores intracraneales, sobre todo craneofaringiomas⁽¹⁻⁷⁾. En la más antigua de estas publicaciones⁽¹⁾, la mayoría de estos pacientes comienzan con DIC antes de la extirpación tumoral, mientras que en las más recientes^(2,3) el déficit de vasopresina suele ser postquirúrgico, sin duda por el avance diagnóstico experimentado en el campo neurológico. En nuestra serie todos los cuadros de DIC se desarrollaron tras la cirugía.

La muerte cerebral es la responsable de más de la mitad de los casos de nuestra experiencia, contrastando con las dos publicaciones que disponen de mayor número de pacientes^(1,2), en las que supone el 0 y el 2,7% respectivamente. Estos trabajos se publicaron en los años ochenta y posteriormente hemos asistido a un enorme desarrollo de los cuidados críticos pediátricos y de los trasplantes. Otros autores⁽³⁾ excluyen de sus series de DIC las causadas por muerte cerebral, sin embargo, es muy importante diagnosticar y tratar correctamente este déficit hormonal en estos pacientes si es posible la donación de órganos. Entre el 11 y el 87% de los niños en situación de muerte cerebral desarrollan diabetes insípida según los trabajos publicados⁽⁸⁻¹¹⁾.

Los traumatismos craneoencefálicos graves son los responsables directos de casi el 10% de los casos de DIC de nuestra serie, y además indirectamente de otro 20%, a través de la producción de muerte cerebral. Estos datos contrastan con los publicados anteriormente por otros autores, siempre menores del 3%⁽¹⁻³⁾. En estos pacientes la DIC suele ser transitoria o intermitente, alternando con fases de secreción normal o inapropiada de hormona antidiurética^(12,13).

La isquemia e hipoxia cerebrales son causa de DIC cuando son importantes, debido a la gran resistencia que presentan a ellas las células neuroendocrinas del hipotálamo. De ahí que la aparición de DIC se relacione con un mal pronóstico de estos enfermos^(14,15). Tras la causa, el déficit hormonal se manifiesta en un tiempo medio de 4 días⁽¹⁴⁾.

Se representan en nuestro trabajo, en similar medida que en los previos, entidades como procesos infecciosos y enfermedades granulomatosas que afectan al sistema nervioso central, sin embargo, no contamos con ningún caso de malformaciones congénitas, relativamente frecuentes en otras series⁽¹⁻³⁾.

El diagnóstico de DIC idiopática va siendo cada vez menos frecuente con el avance de los métodos de neuroimagen. En la serie más antigua consultada⁽¹⁾ supone el 29% de los casos, pero en las posteriores su proporción es menor^(2,3) y cercana a la de la nuestra (12%). Actualmente siguen existiendo limitaciones en el diagnóstico de lesiones estructurales del área selar, por lo que casos inicialmente catalogados como "idiopáticos" pueden ser portadores de alguna lesión que se descubra tardíamente en el seguimiento del paciente^(12,15,16).

En conclusión, los procesos agudos graves son los responsables habituales de la DIC en la edad pediátrica (85% de los casos), siendo la muerte cerebral la etiología más frecuente (51%). La DIC se presenta siempre en la primera semana de evolución de estos procesos.

Bibliografía

- 1 Pomerède R, Czernichow P, Rappaport R. Le diabète insipide pitressensible de l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1980; **37**:37-44.
- 2 Greger NG, Kirkland RT, Clayton GW, Kirkland JL. Central diabetes insipidus, 22 years' experience. *Am J Dis Child* 1986; **140**:551-554.
- 3 Wang LC, Cohen ME, Duffner PK. Etiologies of central diabetes insipidus in children. *Pediatr Neurol* 1994; **11**:273-277.
- 4 Collet-Solberg PF, Sernyak H, Satin-Smith M, Katz LL, Sutton L, Molloy P, et al. Endocrine outcome in long-term survivors of low-grade hypothalamic/chiasmatic glioma. *Clin Endocrinol* 1997; **47**:79-85.
- 5 Blumberg DL, Sklar CA, Wisoff J, David R. Abnormalities of water metabolism in children and adolescents following craniotomy for a brain tumor. *Child Nerv Sys* 1994; **10**:505-508.
- 6 Sklar CA. Craniopharyngioma: endocrine abnormalities at presentation. *Pediatr Neurosurg* 1994; **21** Suppl 1:18-20.
- 7 Shiminski-Maher T. Diabetes insipidus and syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone in children with midline suprasellar brain tumors. *J Ped Oncol Nurs* 1991; **8**:106-111.
- 8 Fackler JC, Troncoso JC, Gioia FR. Age-specific characteristics of brain death in children. *Am J Dis Child* 1988; **142**:999-1003.
- 9 Outwater KM, Rockoff MA. Diabetes insipidus accompanying brain death in children. *Neurology* 1984; **34**:1243-1246.
- 10 Staworn D, Lewison L, Marks J, Turner G, Levin D. Brain death in pediatric intensive care unit patients: incidence, primary diagnosis, and the clinical occurrence of Turner's triad. *Crit Care Med* 1994; **22**:1301-1305.
- 11 Fiser DH, Jiménez JF, Wrape V, Woody R. Diabetes insipidus in children with brain death. *Crit Care Med* 1987; **15**:551-553.
- 12 Weigh CGM, Tobin JR. Metabolic and endocrine disease in pediatric intensive care. En: Rogers MC ed. Textbook of pediatric intensive care. 2ª edición. Baltimor: Williams and Wilkins, 1992: 1235-1289.
- 13 Barzilay Z, Somekh E. Diabetes insipidus in severely brain damaged children. *J Med* 1988; **19**:47-64.
- 14 Lee YJ, Huang FY, Shen EY, Kao HA, Ho MY, Shyur SD, et al. Neurogenic diabetes insipidus in children with hypoxic encephalopathy: six new cases and a review of the literature. *Eur J Pediatr* 1996; **155**:245-248.
- 15 Perheentupa J. The neurohypophysis and water regulation. En: Brook CGD ed. Clinical Pediatric Endocrinology. 3ª edición. Oxford: Blackwell science, 1995: 580-615.
- 16 Reeves WB, Bichet DJ, Andreoli TE. The posterior pituitary and water metabolism. En: Wilson JD, Foster DW, Kronenberg HM, Larsen PR, eds. Williams textbook of endocrinology. 9ª edición. Philadelphia: WB Saunders company, 1998: 341-388.