

Las Hormonas y Yo Diabetes Insípida



Australasian Paediatric Endocrine Group



Las Hormonas y Yo Diabetes Insípida



Australasian Paediatric Endocrine Group





Tabla de Contenidos

Acerca de este libro	1
Introducción	2
Hormonas	3
¿Que es la Diabetes insípida?	5
Tipos de Diabetes insípida	6
El control de los líquidos en cuerpo	7
Causas de la Diabetes insípida	8
Síntomas de la Diabetes insípida	9
¿Cómo se realiza el diagnóstico?	10
Diabetes insípida y deficiencia múltiple de hormonas de la hipófisis	12
¿Cómo se trata la Diabetes insípida?	13
¿Qué pasa cuando no hay sensación de sed?	15
Diabetes insípida en niños pequeños	16
Preguntas y respuestas	18
Glosario	23
Organizaciones de ayuda y Lecturas	25
Referencias	26
La serie de libros "Las Hormonas y Yo"	27
Asociaciones Latinoamericanas	28



Acerca de este libro

Este libro, *Diabetes insípida* le debe proporcionar una mayor capacidad para entender la naturaleza y las causas de la Diabetes insípida y aportarle datos sobre el tratamiento disponible.

Le recomendamos que después de leer este libro, discuta cualquier pregunta adicional o aspectos que le preocupan con su médico.

Merck Serono Australia se complace en entregarle este libro de la serie educativa *Las hormonas y Yo*. Esperamos que lo encuentre de valor y le sea de ayuda.

Este libro fue revisado en 2011 con la ayuda de la Profesora Jenny Couper y la Dra. Alexia Peña, (The University of Adelaide and Women's and Children's Hospital, SA, Australia), ambas especialistas en enfermedades endócrinas en niños y miembros del Grupo Australiano-Asiático de Endocrinología Pediátrica (APEG).

Las Endocrinólogas Pediátricas, Profesora Margaret Zacharin (Royal Children's Hospital, VIC, Australia) y Dra. Ann Maguire (The Children's Hospital at Westmead, NSW Australia) han revisado la serie *Las Hormonas y Yo* en representación del Grupo Australiano-Asiático de Endocrinología Pediátrica (APEG).

Este libro fue primero actualizado y reproducido para los lectores de Australia y Nueva Zelanda en el año 2000 por la Profesora Jenny Couper.

Un especial agradecimiento para los autores y editores originales, el Dr. Richard Stanhope (Great Ormond Street Hospital for Children and the Middlesex Hospital, UK), la Sra. Vreli Fry (Child Growth Foundation, UK), el Dr. David Dunger (John Radcliffe Hospital, UK), la Srita. Janis Clayton (Serono Laboratories, UK) y la Sociedad Británica de Endocrinología Pediátrica (BSPE).

Traducción y adaptación para Latino-América en 2015 por el Dr. Raúl Calzada León, Jefe del Servicio de Endocrinología del Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México. ExPresidente de la Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica, Ex Presidente de la Sociedad Latinoamericana de Endocrinología Pediátrica. Representante de Latinoamérica ante GPED (Global Paediatric Endocrinology and Diabetes).



Introducción

Este libro describe una condición llamada Diabetes insípida central que se produce como resultado de la deficiencia de la hormona vasopresina, que normalmente se produce en la glándula hipófisis o pituitaria localizada en la base del cerebro.

Existen muchas condiciones subyacentes que pueden ocasionar esta enfermedad, por lo que la detección temprana y el tratamiento de los problemas que la ocasionan son indispensables.

Hormonas

Las hormonas son sustancias químicas que transportan mensajes de una célula a otra. Cada hormona se produce en un área determinada del cuerpo y es llevada por la sangre a otra área diferente en donde produce su efecto.

Una zona del cerebro llamada hipotálamo controla el nivel de muchas hormonas en la sangre al regular la activación de la glándula pituitaria para que esta a su vez produzca las hormonas necesarias. Los niveles bajos o ausentes de la hormona en la sangre pueden presentarse cuando hay un problema en el hipotálamo, la glándula pituitaria o el tallo que las conecta o comunica.



Glándula pituitaria o hipófisis

La hipófisis es una pequeña glándula en forma de arveja, guisante o chícharo que se encuentra en la línea media y en la base del cerebro, por debajo del hipotálamo. Recibe señales del hipotálamo y estimula la liberación de varias hormonas que regulan la función del cuerpo (ver Figuras 1 y 2).

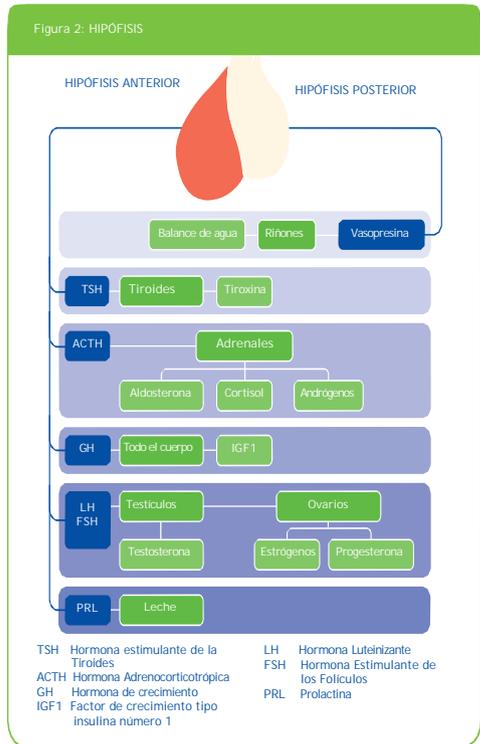
La hipófisis o pituitaria se divide en dos áreas, llamadas el lóbulo anterior (frontal) y el lóbulo posterior (dorsal). La secreción de Vasopresina (también llamada hormona antidiurética o HAD) desde el lóbulo posterior controla la

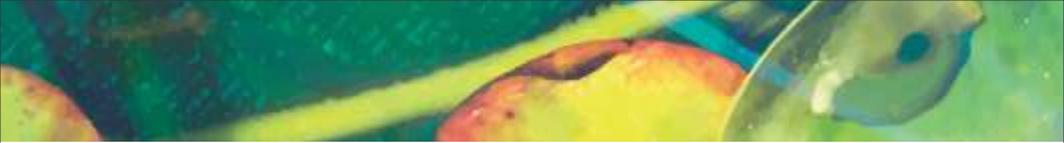
cantidad de líquido en la sangre y por lo tanto la concentración de sustancias transportadas por la sangre.

Otra hormona liberada por el lóbulo posterior, la Oxitocina, regula las contracciones del útero e inicia el proceso del parto.

Las hormonas liberadas por el lóbulo anterior de la hipófisis o pituitaria son la hormona de crecimiento (GH), las gonadotropinas (hormona luteinizante o LH y hormona estimulante de los folículos o FSH), la hormona estimulante de la tiroides (TSH), la hormona estimulante de las glándulas adrenales o adrenocorticotrópica (ACTH) y la prolactina (ver Figura 2).

Aunque los términos Vasopresina y Hormona antidiurética (HAD) pueden ser usados de manera indistinta, en este libro utilizaremos Vasopresina.





¿Qué es la Diabetes insípida?

La Diabetes insípida es un trastorno de la hipófisis o pituitaria que produce una deficiencia de la hormona vasopresina. Cuando una persona tiene Diabetes insípida, se altera la capacidad del cuerpo para controlar la cantidad de líquido tanto en la sangre como en los riñones. Como resultado de esto se pierda la capacidad para retener líquidos en el cuerpo y se aumenta su eliminación por la orina, ocasionando que ésta se encuentre diluida y se produzca en grandes cantidades. Debido a la pérdida excesiva de líquido por la orina, el niño o la niña presenta un aumento muy notorio en la sensación de sed e ingiere una gran cantidad de líquidos.

"La Diabetes insípida no es igual a la diabetes mellitus en la que aumentan los niveles de azúcar o glucosa en sangre, aunque en ambas enfermedades hay mucha sed y se orina mucho."

La Diabetes insípida no es igual a la diabetes mellitus (una enfermedad mucho más frecuente), que se debe a una alteración en el páncreas que impide el control adecuado de los niveles de azúcar o glucosa en la sangre, aunque en ambas condiciones hay algunos síntomas similares (sed intensa y constante y orina abundante). El tratamiento de la diabetes mellitus requiere la inyección de insulina o la ingesta de tabletas para controlar los niveles de azúcar, así como un monitoreo de los valores de glucosa o azúcar en sangre.

Es por ello muy importante no confundir estas dos enfermedades, tanto porque las causas son diferentes como porque el tratamiento es distinto. Este libro contiene sólo información sobre la Diabetes insípida.

Tipos de Diabetes insípida

Hay dos tipos de Diabetes insípida:

Diabetes insípida central

Es causada por una deficiencia en la producción y/o liberación de vasopresina, lo que produce una falta de mensaje a los riñones para que éstos retengan la cantidad necesaria de agua, ocasionando que se elimine orina en grandes cantidades y que ésta se encuentre muy diluida. Al perderse una cantidad exagerada de agua por la orina, la cantidad de agua en la sangre disminuye por lo que ésta se encontrará cada vez más concentrada.

Cuando una persona pierde grandes cantidades de líquido, por ejemplo cuando suda mucho y no bebe suficiente cantidad de líquidos en un día caluroso o cuando existe fiebre alta y persistente, disminuirá la cantidad de agua en la sangre y se producirá un aumento en la concentración de sal en ésta, lo que es detectado por el centro de la sed localizado en el hipotálamo, que entonces envía un mensaje a la glándula pituitaria o hipófisis para que libere vasopresina, la cual al actuar en los riñones aumenta la retención de agua y restituye el balance normal entre la cantidad de sólidos y de agua en la sangre.

En personas con Diabetes insípida, debido a que hay una deficiencia de vasopresina, el cuerpo no sólo no puede restaurar el balance normal de líquidos en la sangre sino que se continuará eliminando agua por los riñones hasta que se produzca un estado de deshidratación severo. La única forma en que una persona con Diabetes insípida puede mejorar su balance corporal de líquidos es ingiriendo cantidades muy grandes de agua, constantemente.

Diabetes insípida nefrogénica

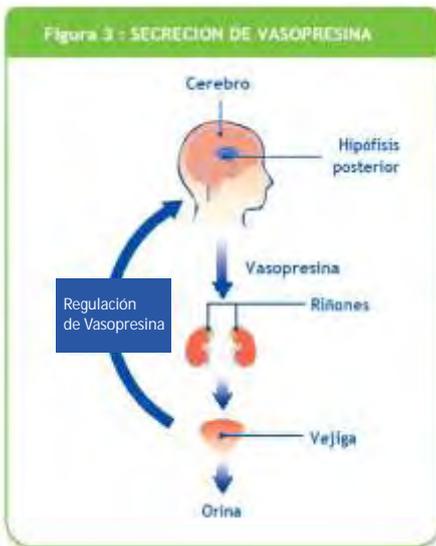
Se debe a una incapacidad de los riñones para responder a la vasopresina, por lo que se pierde una gran cantidad de agua por la orina. No se tratará de este tipo de Diabetes insípida en este libro.

El control de líquidos en el cuerpo

El control de los líquidos en el cuerpo es importante para que la sangre no se encuentre ni más concentrada ni más diluida de lo normal. Si se pierden muchos líquidos por eliminarse grandes cantidades de orina diluida, existirá una menor cantidad de agua en la sangre y ésta se concentrará. Un área del cerebro llamada hipotálamo está capacitada para reconocer este exceso de concentración de la sangre, por lo que cuando esto sucede, envía una señal al lóbulo posterior de la hipófisis o pituitaria para que se libere la hormona vasopresina, la cual es transportada hasta los riñones en donde activa los mecanismos para retener agua, con lo que por un lado disminuye la cantidad

de orina eliminada y ésta se concentra y por el otro aumenta la cantidad de agua en la sangre y se reinstala la relación normal entre los sólidos y los líquidos sanguíneos.

Cuando la sangre está diluida, el hipotálamo envía un mensaje a la hipófisis para que deje de secretar vasopresina, por lo que los riñones permiten una mayor eliminación de agua (aumenta la cantidad de orina diluida), produciendo una disminución de agua en la sangre hasta que su concentración se normaliza (ver Figura 3)



Causas de Diabetes insípida

La Diabetes insípida puede producirse por condiciones que afecten a la hipófisis o pituitaria, al tallo que la conecta con el hipotálamo, o al hipotálamo. Las causas más frecuentes son quistes o tumores (por ejemplo craneofaringioma o germinoma), y por infiltración de estas regiones por células malignas o por procesos inflamatorios crónicos. La presencia de sed intensa y continua asociada a eliminación de grandes cantidades de orina diluida suelen ser las primeras manifestaciones de que existe un problema.

La diabetes insípida puede presentarse como una deficiencia hormonal aislada o estar asociada a la deficiencia de una o más de las hormonas producidas en el lóbulo anterior de la hipófisis.

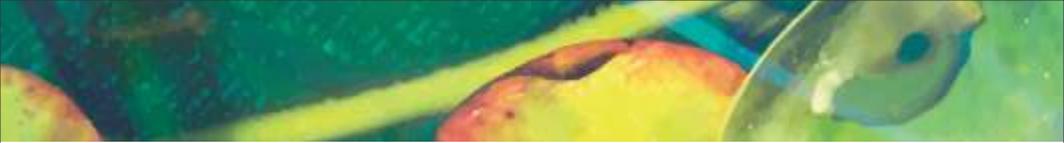
Cuando no se identifica ninguna causa para la deficiencia de vasopresina, se establece el diagnóstico de Diabetes insípida idiopática. Es muy importante que toda persona con Diabetes insípida sea evaluada por un Endocrinólogo y que se realice un seguimiento durante varios años, para asegurarse de que no existe un tumor dentro del cráneo que pasó desapercibido en la o las valoraciones anteriores. Esto es particularmente necesario en niños con diagnóstico de Diabetes insípida idiopática.

Es muy raro que la Diabetes insípida se haya heredado de los padres, y cuando esto sucede es frecuente que existan problemas de deshidratación desde el momento del nacimiento, que suelen manifestarse por fiebre de origen desconocido; en estas condiciones todavía es más infrecuente que los síntomas aparezcan hasta después del primer año de edad.

Finalmente, la Diabetes insípida puede desarrollarse después de una cirugía de la hipófisis o pituitaria o de áreas cercanas a ésta, y aunque en la mayoría de los pacientes es permanente y severa, en ocasiones la deficiencia de vasopresina puede ser transitoria, con duración de pocos días y de intensidad leve a moderada, por lo que en este caso el tratamiento es de corta duración e incluso puede no requerirse.

Cualquiera que sea la causa, es importante que cualquier niño o niña con Diabetes insípida reciba atención por un médico especialista, quien definirá si es necesario realizar estudios como la Resonancia Magnética o la Tomografía Computada para buscar tumores o quistes en el cerebro, y si estos estudios deben repetirse de manera periódica cada 6 a 12 meses.

Independientemente de la causa, todos los niños y niñas con Diabetes insípida deben recibir atención y vigilancia a largo plazo por un Endocrinólogo Pediátrico



Síntomas de Diabetes insípida

La manifestación más frecuente de Diabetes insípida es la eliminación de grandes cantidades de orina en intervalos cortos de tiempo, por lo que el niño o la niña refieren que tienen que ir al baño a orinar con mucha frecuencia y que producen grandes cantidades de orina, tanto de día como de noche, lo que les impide dormir bien y por períodos normales de tiempo. No es infrecuente que los padres refieran que aunque ya había controlado esfínteres, ahora suele orinarse en la cama o que esta condición se presente incluso en niños mayores de 4 años y en adolescentes. La eliminación de grandes cantidades de líquidos por la orina ocasiona una sensación intensa de sed que los obliga a ingerir volúmenes muy altos de líquidos en intervalos de tiempo significativamente menores a lo habitual para la edad. En un niño o niña con Diabetes insípida, la sed es el único mecanismo por el que se pueda mantener el balance de líquidos en el organismo. Cuando la carencia de vasopresina es total se pueden ingerir y eliminar por orina entre 6 y 20 litros al día, respectivamente, en tanto que cuando la deficiencia es parcial la cantidad de agua ingerida y de orina eliminada es menor.

"La manifestación más frecuente de la Diabetes insípida es la eliminación de grandes cantidades de orina todos los días."

Cuando una persona con Diabetes insípida no alcanza a beber la misma cantidad de líquidos que elimina por la orina, se presenta deshidratación crónica, que en niños pequeños que reciben sólo leche, puede ser difícil de reconocer pues los padres confunden la apetencia de líquidos con hambre. Estos pacientes suelen presentar además, detención del crecimiento, falta de ganancia de peso o incluso pérdida de peso, constipación y fiebre recurrente.

Es frecuente que los pacientes que fueron operados para remover un craneofaringioma (tumor localizado en la base del cerebro, cerca del hipotálamo y/o de la hipófisis o pituitaria), presenten Diabetes insípida, que en ocasiones se asocia a falta de ingesta de una cantidad suficiente de líquidos al estar dañado del centro que regula la sed en el hipotálamo, lo que causa mucha dificultad para lograr mantener un balance adecuado de líquidos en el cuerpo. Cuando se presenta esta combinación es indispensable establecer una vigilancia extremadamente cuidadosa de la cantidad de líquidos ingeridos y eliminados cada día y considerar que además de la cantidad de orina eliminada se deben reemplazar los líquidos que se pierden por sudor, particularmente en climas cálidos así como los debidos a estados febriles y a la realización de ejercicio. Esto hace que la cantidad de líquidos que se deban ingerir varíen de un día a otro de acuerdo al estado general de salud, los cambios de temperatura ambiental y la realización e intensidad de la actividad física.

¿Cómo se hace el diagnóstico?

El diagnóstico de Diabetes insípida se establece por lo general al comparar la concentración de sales y agua en la sangre (osmolaridad sérica) con las de la primera orina del día (osmolaridad urinaria), habiendo evitado la ingesta de alimentos sólidos y líquidos en las doce horas previas. Cuando en la primera consulta el problema parece ser severo, evitar la ingesta de líquidos por un periodo tan prolongado puede ser peligroso para el niño o niña, por lo que se debe evaluar la necesidad de hospitalización para vigilar su balance de líquidos durante toda la noche.

Si este estudio no permite confirmar el diagnóstico se debe realizar una prueba llamada "Prueba de deprivación de agua, Prueba de supresión de agua o Prueba de deshidratación", la cual sólo debe ser hecha en un centro hospitalario de alta especialidad y por un Endocrinólogo Pediátrico experimentado, particularmente si el niño es menor de 4 años.

Para realizar esta prueba se le pide a los padres que el niño o niña no ingiera agua ni ninguna otra clase de líquidos durante un periodo de por lo menos 6 a 8 horas (menores de 4 años) o durante 12 a 16 horas (mayores de 4 años) y durante todo este lapso de tiempo se vigilan de forma periódica (cada 1 a 2 horas) la pérdida de peso, la osmolaridad sérica, el volumen de orina emitido y la osmolaridad urinaria. En un niño o niña sin Diabetes insípida la respuesta esperada ante la privación de agua es que disminuyan los volúmenes de orina y aumente la osmolaridad urinaria, para mantener una osmolaridad sérica normal, por lo que si la osmolaridad sérica aumenta y disminuye la osmolaridad urinaria, se confirma el diagnóstico de Diabetes insípida y en ese momento se suspende la prueba. Nunca se debe permitir una disminución de peso mayor al 3% con respecto al peso al momento de iniciar la prueba.

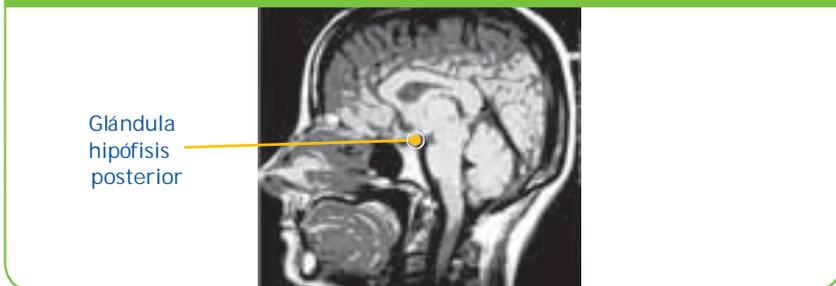
Una vez confirmado el diagnóstico de Diabetes insípida, se debe administrar vasopresina o desmopresina (un compuesto sintético con efecto similar al de la vasopresina), ya que cuando en respuesta a ésta se produce un aumento de osmolaridad urinaria, una disminución de la cantidad de orina eliminada y un descenso de la osmolaridad sérica se puede establecer que la causa es una producción insuficiente de vasopresina (Diabetes insípida central), en tanto que cuando el niño o la niña no responde a la administración de vasopresina o desmopresina, y por lo tanto la osmolaridad sérica continúa aumentando, la osmolaridad urinaria es cada vez menor y la cantidad de orina eliminada no disminuye, se establece el diagnóstico de Diabetes insípida nefrogénica (por falta de respuesta del riñón a la vasopresina).

Se pueden presentar confusiones para establecer la sospecha de Diabetes insípida en niños o niñas menores de 4 años que cursen con una infección de vías urinarias (ya que ésta puede ocasionar una mayor frecuencia de micciones y cambios discretos en la osmolaridad urinaria), y en niños o niñas epilépticos que se orinan durante la crisis convulsiva, particularmente cuando la epilepsia es de difícil control y se presentan varias crisis convulsivas al día.

Probablemente el diagnóstico diferencial más difícil sea cuando el niño o niña (particularmente menores de 2 a 4 años), bebe espontáneamente grandes cantidades de agua de manera compulsiva o también cuando los padres inducen una ingesta excesiva de agua (más de 2-3 litros). Esta ingesta excesiva de líquidos ocasiona una dilución de la sangre (disminución de la osmolaridad sérica) a tal grado que se inhibe la producción de vasopresina por la hipófisis para permitir la eliminación urinaria del exceso de líquidos ingeridos. A esta condición se le conoce como "polidipsia primaria" o "polidipsia psicógena", y puede también verse asociada a maltrato intencionado, a retraso psicomotor y a trastornos obsesivos compulsivos a cualquier edad.

Cuando la Diabetes insípida es de origen central se debe realizar una Resonancia Magnética para visualizar la zona de la hipófisis posterior donde se libera la vasopresina (Figura 4). Este estudio tiene la ventaja de que no utiliza rayos X (a diferencia de la tomografía computada) sino campos magnéticos y ondas de radio para crear las imágenes, que no tienen efectos adversos sobre la salud.

Figura 4



La distinción entre Diabetes insípida y Diabetes mellitus es relativamente sencilla, ya que en la segunda existen cantidades elevadas de azúcar o glucosa en la orina que pueden demostrarse utilizando una tira reactiva o un examen químico de orina.



Diabetes insípida y Deficiencia Múltiple de Hormonas de la Hipófisis (MPHD)

La Diabetes insípida puede presentarse como una deficiencia hormonal aislada o asociada a la falta de producción de una o más hormonas producidas en el lóbulo anterior de la hipófisis o pituitaria. Cuando se asocia a MPHD es frecuente que se deba a un tumor que involucra el área de la hipófisis o pituitaria o que exista el antecedente de cirugía en esta región.

Por lo general no se produce Diabetes insípida cuando sólo se ha recibido radiación para el tratamiento de un tumor intracraneano.

En los niños y niñas con MPHD no siempre es fácil establecer el diagnóstico de Diabetes insípida, ya que tanto la deficiencia de cortisol como de hormonas tiroideas ocasionan disminución de la cantidad de agua eliminada por el riñón y es por ello que cuando no se ha establecido un tratamiento sustitutivo con esteroides adrenales y/u hormonas tiroideas o cuando el niño o niña no se adhieren adecuadamente al tratamiento, la existencia de Diabetes insípida puede pasar desapercibida.

Los niños y niñas con malformaciones congénitas del cerebro y/o de los ojos, como por ejemplo cuando existe displasia septo óptica pueden presentar Diabetes insípida asociada a otras deficiencias hormonales de la hipófisis, con un proceso de instalación a edades y con una severidad variables.

¿Cómo se trata la Diabetes insípida?

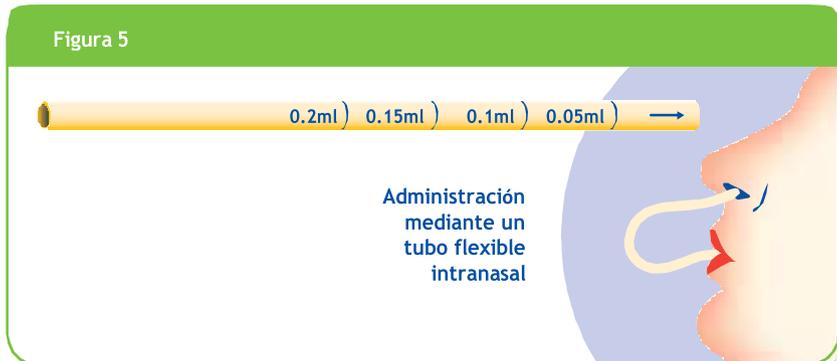
El tratamiento de la Diabetes insípida consiste en reemplazar la deficiencia de vasopresina con dDAVP, un análogo de la hormona natural. Un análogo es una hormona sintética a la que se le han hecho algunos cambios en la molécula para aumentar su vida media de tal manera que se necesitan aplicaciones menos frecuentes que cuando se usa la hormona natural, pero que mantiene las mismas propiedades funcionales. El dDAVP, también conocido como desmopresina, se puede administrar en tabletas por vía oral, como gotas nasales, como spray nasal, como solución por inyección y como obleas que se colocan debajo de la lengua.

"La Diabetes insípida se trata reemplazando la vasopresina con un análogo sintético llamado dDAVP o desmopresina."

Las tabletas requieren un mayor tiempo para alcanzar valores en sangre que permitan iniciar las funciones sobre los riñones y por lo tanto tienen un efecto más lento que las gotas nasales o el spray nasal. Las inyecciones en la vena o bajo la piel se suelen usar sólo por períodos cortos de tiempo, por ejemplo después de una cirugía.

En la mayoría de los pacientes se utilizan las tabletas de dDAVP o desmopresina, e incluso en niños pequeños que requieren dosis bajas las tabletas se pueden diluir en agua y administrar así el volumen de agua necesario para que el niño o la niña reciba sólo una fracción de la tableta. En situaciones que dificulten la absorción de las tabletas (por ejemplo, enfermedades que cursen con vómitos), se puede administrar el dDAVP en forma de gotas o spray nasal. El médico responsable de tratamiento del niño o de la niña, le dará indicaciones precisas al respecto.

Figura 5





La solución nasal que se va a administrar se debe depositar en el interior de la nariz (intranasal) usando un tubo flexible como se muestra en la figura 5.

Cuando el niño o la niña presenta un proceso inflamatorio en la nariz (gripa, resfriado, alergia, etc.), la absorción intranasal (gotas o spray), seguramente será menor, por lo que en estas condiciones se recomienda realizar primero un limpiado de la nariz para remover el moco nasal, aplicar un primer disparo del spray o un primer depósito intranasal mediante el tubo flexible, esperar un lapso corto de tiempo (30 segundos) y aplicar un segundo disparo o una segunda aplicación con el tubo flexible.

Si bien en lo general el dDAVO o desmopresina se administra dos veces al día, ajustando los momentos de aplicación para que se cubran tanto las horas del día (actividades escolares, deportivas, sociales), como las de la noche (tiempo de sueño continuo adecuado), en algunos casos lleva tiempo determinar el tipo de dDAVP (tableta, spray, solución intranasal) que se utilizará en las mañanas y en las noches y los horarios de aplicación. Para saber que se está utilizando la forma y horario adecuados se verifica la concentración de sodio en la sangre y/o la densidad urinaria.

Los niños pequeños suelen requerir dosis menores y un seguimiento más frecuente y estricto.

Es muy importante aplicar de manera regular la dosis de dDAVP o desmopresina y mantener un contacto regular con el médico especialista, tanto para asegurar que el tratamiento no dificulta el estilo ni la calidad de vida del niño o de la niña (es decir, le permite integrarse desde el punto de vista escolar, deportivo y social, así como dormir las horas necesarias sin interrupción por tenerse que despertar para ir al baño), como para evitar que se administren dosis mayores a las necesarias o con mayor frecuencia de lo requerido, pues esto puede producir un exceso de absorción de agua por los riñones con la consiguiente dilución de la sangre, condición peligrosa para la salud. También es indispensable tener claro en qué condiciones se debe repetir la dosis por existir problemas inflamatorios en la nariz y qué hacer cuando se presentan vómitos o diarrea que disminuyen la velocidad y cantidad de absorción de las tabletas.

Si un niño o niña tiene vómitos recurrentes o diarrea severa, debe de evaluarse la necesidad de revisar las concentraciones de sodio en la sangre y de que permanezca hospitalizado hasta controlar la enfermedad intercurrente.



¿Qué pasa cuando no hay sensación de sed?

Cuando el centro que regula la sed en el hipotálamo se encuentra dañado y existe Diabetes insípida (particularmente por un tumor que afecta al hipotálamo (por ejemplo, craneofaringioma), o después de la cirugía para removerlo, es muy importante que el niño o la niña y sus familiares estén conscientes de esta asociación, pues al no existir sed se disminuye de manera significativa la ingesta de líquidos y se permite la instalación de un proceso progresivo de deshidratación, por lo que el médico especialista debe instruirlos sobre la cantidad mínima de líquidos que se deben ingerir cada día, de acuerdo al peso, la edad, la temperatura ambiental, la cantidad de sudor eliminado cuando existen enfermedades que cursan con fiebre y la cantidad e intensidad de ejercicio que se realiza.

Independientemente de lo anterior, un niño o niña que presente la asociación de incapacidad para tener sed y Diabetes insípida, requiere estudios más frecuentes para conocer la concentración de sodio en la sangre y saber que no existe ni exceso ni deficiencia en la cantidad de agua ingerida y/o de la dosis y frecuencia de administración del dDAVP o desmopresina, así como visitas más frecuentes con el Endocrinólogo Pediátrico para realizar ajustes al tratamiento en base a los cambios en peso, estilo de vida y temperatura ambiental.

En el libro "Craneofaringoma" de la serie Las hormonas y Yo existe una sección titulada "Consecuencias del craneofaringioma y/o de su tratamiento", que también puede ser consultada.

Para cualquier gente con Diabetes insípida es importante ingerir todos los días la cantidad de líquidos que le permita mantener un buen balance de líquidos en el cuerpo.

Diabetes insípida en niños pequeños

Aunque los niños pequeños con Diabetes insípida presentan un aumento notorio en la sed y eliminan grandes cantidades de orina, tal y como sucede en niños de mayor edad, puede ser difícil para los padres y los cuidadores reconocer estas características o confundir la sed con hambre y proporcionar un exceso de leche en lugar de la cantidad necesaria de agua. El dato que más llama la atención de los padres es que la ganancia de peso es menor a la esperada, aunque por el contrario, cuando el bebé ingiere un exceso de leche puede presentar una ganancia excesiva de peso.

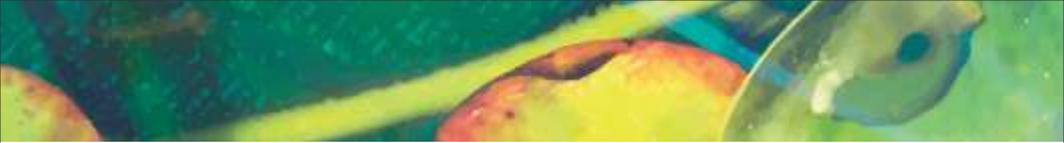
Cuando la Diabetes insípida se presenta antes del año de edad es indispensable descartar la existencia de un tumor intracraneano localizado en la zona del hipotálamo y/o de la hipófisis o pituitaria.

Debido a que los niños y niñas pequeños requieren dosis bajas de dDAVP o Desmopresina, el médico especialista debe instruir a los padres sobre como diluir las tabletas en agua para administrar un volumen que contenga la cantidad adecuada, o sobre la cantidad que debe ser administrada mediante gotas nasales (la presentación en spray nasal suele no ser útil pues no puede fraccionarse) o incluso solicitar a un farmacólogo que prepare una solución más diluida para administración nasal, evitando que se requieran volúmenes altos.

Cuando no se pueda usar del tubo flexible de plástico, se recomienda utilizar una jeringa de 1 ml y al momento de la aplicación acostar al niño a la niña sobre su costado, colocar la jeringa en el interior de la nariz y aplicar la mitad de la dosis lenta y gentilmente. El niño o la niña deben mantenerse en esta misma posición por algunos minutos y posteriormente se le recuesta sobre el otro costado y se aplica la otra mitad de la dosis.

También suele ser difícil medir la cantidad de orina eliminada, y aunque la diferencia de peso entre el pañal seco y el mojado es un procedimiento útil, a largo plazo suele ser sustituida por los padres por la simple observación de la cantidad de orina que tiene el pañal.

Siempre es recomendable utilizar la menor dosis posible de dDAVP o Desmopresina para evitar los riesgos que conlleva una dosificación excesiva, por lo que en ocasiones es más recomendable ofrecer una mayor cantidad de agua cuando existe riesgo de deshidratación que administrar una dosis innecesaria.



Cuando el niño es alimentado sólo con leche materna, se recomienda que al terminar cada período de alimentación se ofrezca agua en un biberón, de tal manera que si existe sed tomará tanto cuanto le sea necesario.

En niños que son alimentados mediante gastrostomía, sonda nasogástrica o transpilórica, se deben calcular las necesidades diarias de agua para evitar un exceso o deficiencia de los líquidos totales administrados.

En niños que no perciben la sed, es indispensable por un lado hacer el diagnóstico temprano y por otro calcular la cantidad de líquidos totales que debe ingerir al día (de acuerdo a peso, temperatura ambiental y necesidades extras durante procesos febriles), así como verificar la cantidad realmente ingerida, para evitar riesgos de deshidratación o de sobre hidratación

Durante enfermedades intercurrentes que cursen con fiebre elevada y persistente, vómito y/o diarrea es recomendable la hospitalización para vigilar adecuadamente el balance hídrico.

"Siempre es recomendable usar la dosis más baja posible de dDAVP o Desmopresina para evitar riesgos de sobrehidratación y dilución."

Preguntas y respuestas

¿La Diabetes insípida es permanente?

Si, casi siempre. Sólo en algunos casos en los que inicia después de una cirugía de cráneo pueden verse formas transitorias.

¿Hay precauciones especiales durante viajes?

Cuando se viaja a un lugar con clima cálido, se pueden requerir cantidades extras de agua para contrarrestar las pérdidas por la sudoración, pero la dosis de dDAVP o Desmopresina no tiene que cambiar. Las gotas nasales y el spray nasal deben mantenerse en refrigeración pero no deben nunca congelarse. Si las tiene que llevar con Ud. en transporte terrestre, puede ponerlas en una bolsa refrigerante y si no es posible conseguirla, las puede envolver en papel mojado y mantenerlas dentro de una bolsa de plástico en el lugar más fresco posible. Consulte con su medico especialista al respecto antes de iniciar un viaje.

¿Que pasa si dejo la solución nasal o el spray nasal fuera del refrigerador?

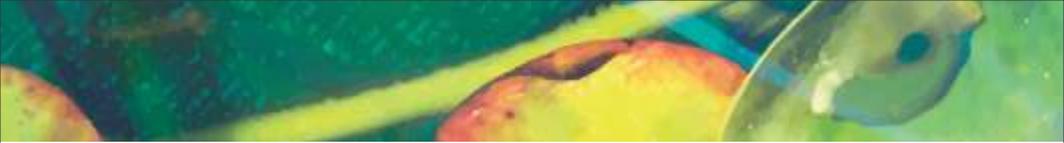
Debido a que la solución nasal y el spray nasal deben tenerse refrigerados permanentemente, cuando permanecen fuera del refrigerador por un tiempo prolongado puede disminuir su efectividad y requerirse una dosis mayor de la habitual para lograr el mismo efecto.

¿Hay algún problema si se ingieren bebidas alcohólicas?

En individuos normales uno de los efectos del alcohol es disminuir la secreción de vasopresina. Cuando existe diabetes insípida parcial es frecuente que se requiera una dosis adicional de dDAVP. El alcohol no disminuye el efecto de dDAVP o Desmopresina, pero un exceso de líquidos ingeridos asociado a la aplicación del medicamento, conlleva un riesgo de sobre hidratación.

¿Qué pasa si una persona con Diabetes insípida no siente sed?

Para saber que le sucede a una persona que ha perdido la sensación de sed y tiene Diabetes insípida, lea por favor la sección de la página 15. Sin embargo, si la disminución o ausencia de sed se debe a una enfermedad (por ejemplo, en el "golpe de calor" además de existir debilidad y somnolencia, disminuye la sensación de sed), debe acudirse a un Servicio de Urgencias para determinar la causa y evaluar la necesidad de hospitalización.



¿Es peligroso recibir dosis altas de dDAVP o Desmopresina?

Si. Puede ocasionar una retención excesiva de agua en el cuerpo, lo que se puede manifestar por aumento de peso, piernas hinchadas, elevación de las cifras de presión arterial y dolor de cabeza. El aumento de la cantidad de agua en la sangre produce disminución de la concentración de sales y la disminución de la concentración de sodio (hiponatremia) puede provocar incluso convulsiones.

¿Qué pasa si se pierde una dosis de dDAVP o Desmopresina o si la dosis administrada no se absorbe adecuadamente?

Al no existir efecto del medicamento se empezará a aumentar la cantidad de líquido eliminado por la orina y posteriormente se presentará sed. Cuando se pierde una dosis, se debe administrar en cuanto se pueda, teniendo cuidado de retrasar el horario de aplicación de la siguiente dosis 1 o 2 horas para evitar sobredosificación, o bien no administrar la dosis perdida ni modificar el momento de la siguiente aplicación, y sólo asegurarse de ingerir la suficiente cantidad de agua durante el periodo en que no haya efecto del medicamento.

¿Es necesario notificar que se padece Diabetes insípida?

Si. Es muy importante que los pacientes porten un brazalete o un collar para advertir sobre su condición, ya que en caso de accidente o inconsciencia el tratamiento debe asegurar que se cubran sus necesidades de líquidos cada día.

¿Qué cuidados extras necesita un niño con Diabetes insípida que presenta diarrea o vómito?

Un niño con diarrea o vómito puede fácilmente perder su balance hídrico por lo que es necesario valorar la necesidad de hospitalizarlo para asegurar que no se deshidrate. Debe buscarse asistencia médica a la brevedad posible.

¿Un resfriado afecta el tratamiento de una persona con Diabetes insípida?

Puede hacerlo si el tratamiento se hace con gotas nasales o con spray nasal. Además de referirse a la página 14 de este libro, tenga en cuenta que cuando la nariz está bloqueada solo de un lado el medicamento debe administrarse en el lado menos afectado, pero cuando ambos lados están inflamados, si no se dispone de tabletas para sustituir al tratamiento habitual, debe consultarse con un médico a la brevedad posible.

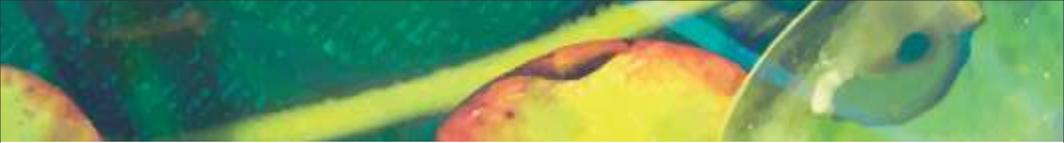


Los profesores de la escuela de un niño o niña con Diabetes insípida deben ser informados sobre esta condición?

Si. El profesor de un niño o niña con Diabetes insípida debe ser informado para asegurarse de que le permita en cualquier momento tomar agua o salir al baño. Los niños y niñas con Diabetes insípida no pueden retener la orina por tiempos prolongados, por lo que si el profesor no le permite salir al baño puede no sólo ocasionar un malestar progresivamente mayor sino incluso una situación penosa al orinarse en el salón de clase.

¿Cuándo una persona con Diabetes insípida tiene también una deficiencia de una o más hormonas de la hipófisis o pituitaria (deficiencia múltiple de hormonas de la hipófisis o MPHD), esto puede afectar a su Diabetes insípida?

Si, sobre todo si existe deficiencia de cortisol y/o de hormonas tiroideas que no se encuentran en tratamiento sustitutivo, ya que tanto el cortisol como las hormonas tiroideas son necesarios para que los riñones eliminen grandes cantidades de líquidos por la orina. Por lo tanto, cuando se inicia el tratamiento sustitutivo con cortisol, puede enmascarse una Diabetes insípida al aumentar la cantidad de orina.



Glosario

Cortisol

Hormona esteroidea producida por la corteza de las glándulas adrenales. La corteza adrenal produce una gran cantidad de sustancias y hormonas que reciben en su conjunto el nombre de corticoesteroides, uno de los cuales es el cortisol.

Endocrinólogo

Médico especializado en trastornos de las glándulas endócrinas.

Endocrinólogo Pediátrico

Médico especializado en trastornos de las glándulas endócrinas de los niños.

Glándula endócrina

Glándula que produce hormonas y las libera a la sangre. La hipófisis o pituitaria, la tiroides, las adrenales, los testículos y los ovarios son glándulas endócrinas. El conjunto de glándulas endócrinas constituye el sistema endócrino

Glándula hipófisis o pituitaria

Glándula en forma de guisante localizada en la base del cerebro, que produce y libera una gran cantidad de hormonas que regulan el crecimiento, el desarrollo de la pubertad y la fertilidad, y que incluyen a la hormona de crecimiento entre otras

Hipotálamo

Parte de la base del cerebro que controla la liberación de hormonas de la glándula hipófisis o pituitaria.

Hormonas

Sustancias químicas que estimulan el crecimiento y el desarrollo sexual, y que ayudan a regular el metabolismo del cuerpo. Normalmente existen mecanismos para asegurar un control cuidadoso de la producción y liberación, ya que tanto un exceso como una deficiencia producen alteraciones en el funcionamiento del organismo. Son producidas por las glándulas endócrinas y llevan mensajes de una célula a otra a través de la sangre.

Hormona biosintética

Hormona artificial que produce los mismos efectos y regula las mismas funciones que la hormona natural.

Hormona de crecimiento

Hormona producida y liberada en la glándula hipófisis o pituitaria, que promueve el crecimiento del cuerpo.

Idiopático

Término usado para describir una enfermedad o situación en la que no existe ninguna explicación sobre su causa

Osmolaridad sérica

Determinación de la concentración de partículas sólidas en una cantidad determinada de sangre. Las personas con Diabetes insípida tienen una osmolaridad sérica aumentada al perder líquidos por la orina

Osmolaridad urinaria

Determinación de la concentración de sólidos en una cantidad de orina. Las personas con Diabetes insípida pueden tener una osmolaridad urinaria muy baja cuando pierden una gran cantidad de agua por la orina

Resonancia Magnética (MRI Scan)

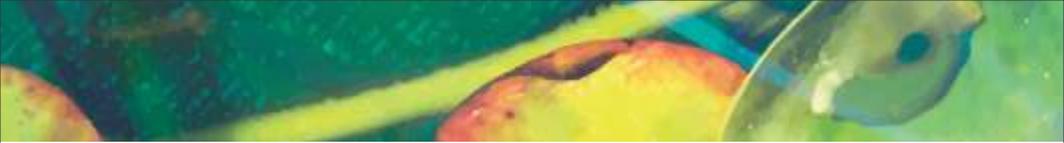
Técnica para obtener imágenes de alta resolución del cerebro y de otras partes del cuerpo utilizando un campo magnético y analizando la longitud de las ondas magnéticas sin necesidad de exposición a rayos X, y que por lo tanto puede ser realizada en una misma persona de manera repetida sin riesgos para su salud.

Sodio

Sustancia medible en la sangre que indica la concentración de sales y que ayuda al médico a ajustar el tratamiento con dDAVP o Desmopresina.

Tomografía Computada (CT Scan)

Estudio realizado con rayos X que permite la reconstrucción tridimensional de un área o región del cuerpo.



Organizaciones de apoyo y lecturas recomendadas

Australian Pituitary Foundation Ltd

PO Box 105 Kellyville NSW 2155

Ph: 1300331807

www.pituitary.asn.au

Australasian Paediatric Endocrine Group (APEG)

www.racp.edu.au/apeg

Diabetes insípida Foundation (USA)

www.diabetesinsipidus.org

The Endocrine Society

www.endo-society.org

The Hormone Foundation

www.hormone.org

John Hopkins University (information on radiosurgery)

www.med.jhu.edu/radiosurgery

The Magic Foundation

www.magicfoundation.org

Pituitary Foundation UK

www.pituitary.org.uk

Pituitary Network Association (USA)

www.pituitary.org

UK Society for Endocrinology

www.endocrinology.org

Referencias

ADRAC (August, 2008). Desmopressin and Hyponatraemia : Australian Adverse Drug Reactions Bulletin.

Al Agha AE, Thomsett MJ, Ratcliffe JF, Cotterill AM, Batch JA. Acquired central Diabetes insípida in children : a 12-year Brisbane experience. *J Paediatr Child Health*. 2001 Apr; 37(2):172-5.

Argenti D, Ireland D, Heald DL. A pharmacokinetic and pharmacodynamic comparison of desmopressin administered as whole, chewed and crushed tablets, and a sanoral solution. *J Urol*. 2001 May; 165 (5): 1446-51.

Charmandari E, Brook CG. 20 years of experience in idiopathic central Diabetes insípida. *Lancet*. 1999 Jun 26; 353(9171): 2212-3.

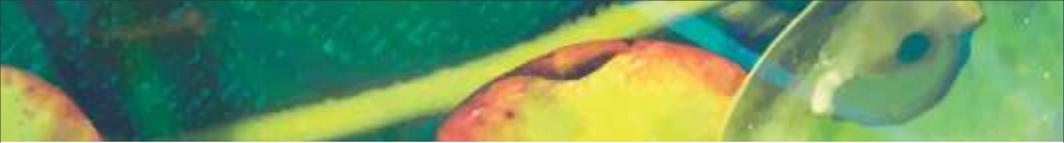
Harris AS. Clinical experience with desmopressin: efficacy and safety in central Diabetes insípida and other conditions. *J Pediatr*. 1989 Apr; 114 (4Pt2) : 711-8.

Juul KV, Bichet DG, Nørgaard JP. Desmopressin in duration of anti diuretic action in patients with central Diabetes insípida. *Endocrine*. 2011 [Epub ahead of print].

Maghnie M, Cosi G, Genovese E, Manca-Bitti ML, Cohen A, Zecca S, Tinelli C, Gallucci M, Bernasconi S, Boscherini B, Severi F, Aricò M. Central Diabetes insípida in children and young adults. *N Engl J Med*. 2000 Oct 5; 343 (14): 998-1007.

Vande Walle J, Stockner M, Raes A, Nørgaard, JP. Desmopressin in 30 Years in Clinical Use: A Safety Review. *Current Drug Safety*. 2007 September (2), 232-238.

Wang LC, Cohen ME, Duffner PK. Etiologies of central Diabetes insípida in children. *Pediatric Neurology*. 1994, (11) 273-277.



Merck Serono se siente orgulloso de hacerle llegar este libro de la serie educativa Las Hormonas y Yo. Es nuestra intención proveer a los lectores con material que permita mejorar la comprensión de temas relacionados con trastornos endócrinos en niños. Esperamos que ustedes encuentren de valor este recurso de ayuda.

Por favor pregúntele a su médico o enfermera sobre información adicional que pueda estar accesible para usted.

La serie *Las hormonas y Yo* incluye:

1. Problemas de crecimiento en niños
2. Síndrome de Turner
3. Craniofaringioma
4. Diabetes Insípida
5. Pubertad y sus problemas
6. Pubertad retrasada
7. Deficiencia hormonal múltiple de la hipófisis
8. Hiperplasia adrenal congénita
9. Deficiencia de hormona de crecimiento en adultos
10. Manejo de situaciones de emergencia o situaciones de estrés en las que existe hipoglucemia o deficiencia de cortisol
11. Retraso de crecimiento intrauterino
12. Hipotiroidismo congénito
13. Síndrome de Klinefelter

©2011 Merck Serono Australia

Ninguna parte de este libro puede ser reproducido en ninguna forma sin el consentimiento previo por escrito.



Asociaciones Latinoamericanas

Sociedad Latinoamericana de Endocrinología Pediátrica
www.slep.com.br

Asociación Argentina de Endocrinología Pediátrica
www.adepargentina.org.ar

Sociedad Boliviana de Endocrinología y Metabolismo
www.sbemn.org

Sociedad Brasileña de Endocrinología Pediátrica
www.endocrino.org.br/endocrinologia-pediatria

Sociedad Chilena de Endocrinología y Metabolismo
www.soched.cl

Sociedad Colombiana de Endocrinología Pediátrica
www.asoendopediatria.com

Sociedad Cubana de Endocrinología
www.ecured.cu

Sociedad Dominicana de Endocrinología y Nutrición
www.sodenn.org.do

Sociedad Ecuatoriana de Endocrinología Pediátrica
www.bago.com.ec

Sociedad Mexicana de Endocrinología Pediátrica
www.smep.org.mx

Sociedad Peruana de Endocrinología
www.endocrinoperu.org

Sociedad Uruguaya de Endocrinología y Metabolismo
www.endosuem.org.uy

Sociedad Venezolana de Endocrinología y Metabolismo
www.svemonline.org

ACLARACION

Se debe dialogar con un profesional de la salud adecuado

La información contenida en este libro es solo una guía general y no debe usarse en sustitución de cualquier información ni explicación del médico.

Cualquier información médica contenida en este libro no intenta ser un sustituto del informe del médico. Ud. debe consultar con el profesional adecuado encargado de su salud sobre (1) cualquier problema específico o problema que requiere dicha información antes de tomar ninguna decisión; o (2) obtener mayor información o dialogar con el profesional de la salud adecuado sobre sus dudas y preocupaciones.

A pesar de que hemos tomado un número razonable de etapas para asegurar que el contenido de este libro contenga términos entendibles de acuerdo a las normas de Serono Symposia Internacional, Serono Australia Pty y Serono S. A. (y sus respectivos directivos y empleados), así como la opinión de todas las personas involucradas en el texto, desarrollo, publicación y distribución, patrocinio y apoyo en representación de diversas Asociaciones Médicas, no podemos hacernos responsables de (1) cualquier error u omisión contenido en este libro; (2) garantizar ni comprometernos a que cualquier otra persona exprese una opinión diferente a la contenida en el libro (sin limitación de oportunidad, soporte económico, precisión, corrección, complemento o actualización con cualquier propósito en particular, del libro o su contenido); (3) los resultados de cualquier acción de comisión u omisión tomada en base al contenido de este libro; (4) prometer que la interpretación de ningún médico, profesional u otros servicios o consejeros concuerde con el contenido del libro; (5) que se expresen de manera personal o institucional opiniones, aclaraciones o responsabilidades diferentes a las expresadas en cualquier parte del libro o en todo su contenido.

Merck Serono Australia Pty Ltd
ABN 72 006 900 830
Unit 3-4, 25 Frenchs Forest Road East
Frenchs Forest NSW 2086 AUSTRALIA
MET-JUN-12-ANZ-22





Merck Serono
Living science, transforming lives

Merck Serono is a
division of Merck

