Rev Cub Med 16: 63-431, julio-agosto, 1977

INSTITUTO DE ENDOCRINOLOGIA Y ENFERMEDADES METABOLICAS

Diabetes insípida vasopresina sensible: un caso poco común

Por los Dres:

RUBEN S. PADRON DURAN,17 FRANCISCO NAVARRO NAVARRO,18
MANUEL LICEA PUIG* y SANTIAGO HUNG LLAMOS*

Padrón Durán, R. S. y oíros. *Diabetes insípida vasopresina sensible: un caso poco común* Rev Cub Med 16: 4, 1977.

Se presenta el caso poco común de un paciente portador de diabetes insípida vasopresina sensible. Las manifestaciones que presentó este paciente fuera de lo habitual fueron el largo tiempo de evolución del síndrome poliúrlco-polidípsico sin tratamiento, la gran dilatación generalizada del tracto urinario y la asociación con la diabetes mellitus. Se comentan estas características.

La diabetes insípida vasopresina sensible (DIVS) es una enfermedad poco común, que generalmente es diagnosticada y tratada poco tiempo después de su inicio.

La dilatación del tracto urinario ha sido señalada en esta enfermedad, pero es un hallazgo muy poco frecuente.[1'3] Asimismo su asociación con la diabetes mellitus (DM) es extremadamente rara.'*'[19]

El propósito de nuestro trabajo es presentar un paciente portador de estas manifestaciones clínicas.

Presentación del caso

A.C.E. 71 años, sexo masculino, raza blanca; recuerda que desde hace un tiempo presenta poliuria, de aproximadamente 4 litros diarios y polidipsia.

A los 27 años le diagnosticaron una diabetes insípida hipotalámica, pero no recibió ningún tratamiento. Este diagnóstico fue corroborado a los 57 años, por prueba de pitresín. Después de esta prueba tampoco recibió tratamiento alguno.

Hace 6 meses notó orinas turbias, de color anaranjado, se comprobó leuco..tuc uria

17 Especialista de I grado en endocrinología del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas.
18 Residente de tercer año de endocrinología.
19 *Camus, J. P.* Goutte, diabéte. hyperlipe-

turia y recibió tratamiento con ácido nalidíxico, sin notar mejoría. Posteriormente. fue remitido al IEEM, para estudio y tratamiento de su poliuria.

Tiene un hermano con diabetes mellitus y otros 12 sanos.

Examen físico: completamente normal. Peso: 60 kg; talla: 164 cm; TA: 120/80 mm Hg.

Exámenes complementarios: Hb: 10 g%; hematócrito: 45 vol %; eritrosedi- mentación: 20 mm; serología: negativa; urea: 33 mg %; creatinina: 1,35 mg %, y ácido úrico: 7,5 mg %. Examen de orina: densidad 1 001, transparente, reacción ácida, trazas de albúmina, no contiene glucosa, leucocituria abundante, urocuitivos negativos en 3 ocasiones; conteo de Addis: densidad 1 001; ligeras , trazas de proteínas; hematíes: 178 120/ min.; leucocitos: 208 000/min.; no se observaron cilindros. Electroencefalograma: arritmia sinusal y extrasístoles auriculares; Rx de tórax: normal; Rx de columna vertebral: espondiloartrosis lumbar, con signos de escoliosis; Rx de cráneo y silla turca: porosis del dorso selar, impresiones vasculares de la bóveda craneana algo aumentadas. Urogra- ma descendente: ectasia pielocalicial bilateral; ambos uréteres dilatados hasta la altura de su porción distal. No hay lesiones obstructivas. Signos de hidronefrosis bilateral y signos de pielonefritis a predominio izquierdo (figuras 1 a 3).

Se le realizó prueba de supresión de líquidos y prueba de respuesta a la vasopresina con las que se comprobó el diagnóstico de diabetes insípida vasopresina sensible.

Prueba de tolerancia a la glucosa:[7] glicemias de 18 182, 188 y 111 mg %, en ayunas, 1, 2 y 3 horas respectivamente, por el método de glucosaoxidasa en autoanalizador AC-60.

Durante su estadía en la sala presentó diuresis entre 3 000 y 3 500 mi con densidad de 1 001 y 1 002.

Se administró al paciente carbamazepina 200 mg 3 veces por día; la diuresis disminuyó a 1 600 mi en las primeras 24 horas y la densidad aumentó a 1 010. Presentó mareos y trastornos digestivos, por lo que se redujo la dosis a 400 mg día, pero al persistir los síntomas se suspendió este tratamiento, y se comenzó a administrar clofibrate en dosis de 3 g/día con lo que se logró una antidiuresis adecuada. Paulatinamente se redujo la dosis mientras se mantuvo una an- tidiuresis adecuada y fue dado de alta con 300 mg/día y diuresis diaria entre
1 y 1,5 litro con 1 006 a 1 010 de densidad.

Durante su ingreso los Benedicts se mantuvieron verdes y azules, y la glico- suria cuantitativa siempre fue negativa.

Figura 1. *Obsérvese dilatación pielocalicial y ureteral.*

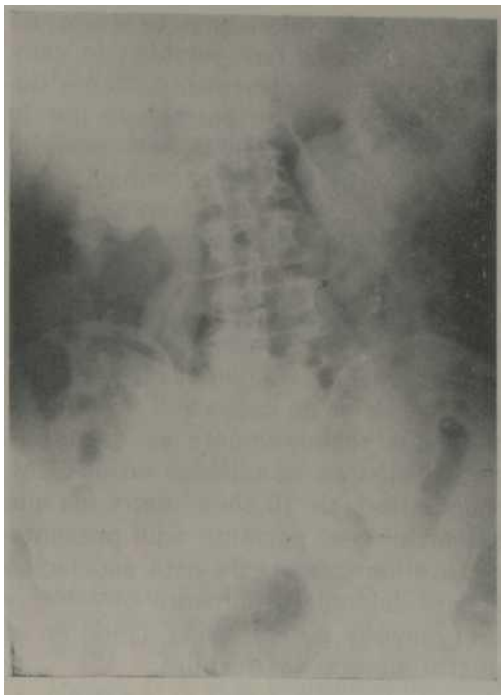

Figura 2. *Nótese la gran dilatación de la pelvis y los cálices.*

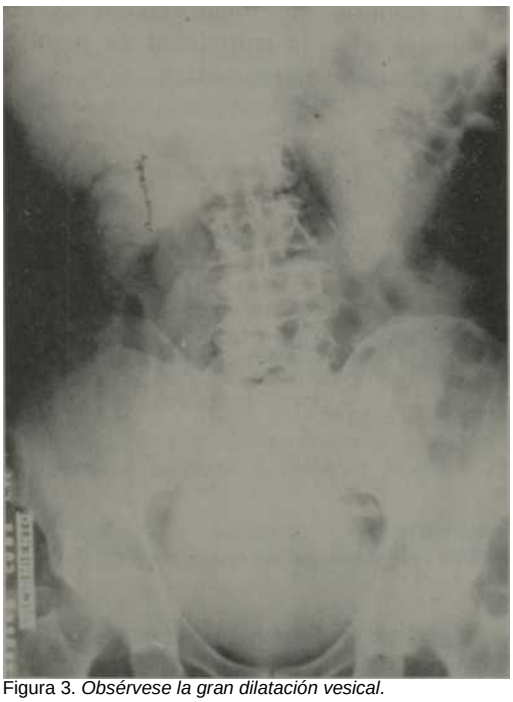

Figura 3. *Obsérvese la gran dilatación vesical.*

COMENTARIOS

Habitualmente los pacientes portadores de un síndrome poliúrico-polidípsico, de cualquier causa acuden al médico poco tiempo después de su inicio y al diagnosticarse su problema fundamental —grado de dependencia a la vasopresína— reciben el tratamiento que los compensa satisfactoriamente. Es muy improbable hallar un paciente como el nuestro, con más de 60 años de evolución de su poliuria, sin que haya recibido nunca un tratamiento adecuado.

Weller et al,[5] fueron los primeros en describir la dilatación del tracto urinario en la diabetes insípida; esta asociación fue hallada en 3 de 14 pacientes portadores de diabetes insípida familiar. Estos autores sugirieron que la dilatación ocurre por una actividad fisiológica aumentada de la vejiga, en respuesta a un volumen excesivo de orina, lo que causa hipertrofia del músculo detrusor y del esfínter interno del cuello vesical, agrandamiento de la vejiga y subsiguientemente obstrucción intramural del uréter e hidronefrosis bilateral progresiva.

La dilatación del tracto urinario es mucho más común en la diabetes insípida nefrogénica por las dificultades que ofrece el control adecuado del síndrome poliúrico; esta alteración de las vías excretoras urinarias es muy poco frecuente en la DIVS ya que estos pacientes suelen controlarse con más facilidad.[9] No obstante existen algunos estudios clinicorradiológicos y necrópsicos donde se ha hallado este trastorno.[1-3]

*Cárter y Goodman*plantean que solamente ocurre la dilatación en las formas congénitas de diabetes insípida, ya que éstas tienen sometido el tracto urinario a una producción excesiva de orina durante el desarrollo.

En nuestro medio *González y otros'*[1] estudiaron, en el IEEM, 14 niños portadores de diabetes insípida y encontraron 5 de la variedad nefrogénica con grados variables de dilatación del tracto urinario, pero no hallaron ningún caso con

estas alteraciones entre los de la variedad hipotalámica. *Carvajal*[i] estudió 10 niños con diabetes insípida y halló dilatación de las vías excretoras en 6 de los 7 casos nefrogénicos y en uno de los tres pacientes con DIVS.

Si la dilatación del tracto urinario en la DiVS es causada por la poliuria, tienen más probabilidades de presentarla aquellos pacientes con diabetes insípida de larga duración. Por lo tanto, es muy probable que las alteraciones urológicas halladas en nuestro paciente estén relacionadas con el largo tiempo de evolución (aproximadamente 60 años) sin tratamiento. No obstante, nosotros descartamos la posibilidad de otras afecciones obstructivas del tracto urinario bajo, que pueden cursar con dilatación retrógrada, tales como: hipertrofia prostética, tumores, vejiga neurogénica, estenosis uretrales y valvas de uretra posterior.[9]

Es importante la detección precoz de estos cambios, y el tratamiento adecuado de la diabetes insípida, ya que el mal control puede aumentar progresivamente la dilatación y llegar al paciente a la insuficiencia renal;" mientras que con el control adecuado de la poliuria puede lograrse la regresión de la dilatación en un período relativamente corto de tiempo;[1]' si no se han establecido cambios irreversibles. Nuestro paciente lleva muy poco tiempo controlado por lo que no podemos evaluar esta posibilidad, pero creemos poco probable que los cambios establecidos regresen, por la evolución tan prolongada de su poliuria.

La asociación de la DIVS con la diabetes mellitus es extremadamente rara; hasta el presente se han descrito menos de un centenar de casos.[4*11-15] En nuestro medio, recientemente se describieron 5 pacientes, estudiados en el IEEM, on un período de 10 años,'[1] entre los que está incluido el paciente aquí presentado. La etiopatogenia de esta asociación no está aclarada totalmente[4,0,11,14,16,17] y en la mayoría de los casos, como en el nuestro, parece ser fortuita.

En este paciente se logró antidiuresis satisfactoria al administrar carbamaze- pina,[18] pero fue necesario descontinuar el medicamento por las manifestaciones secundarias, sin embargo bajo tratamiento con clofibrate[19] obtuvo buen control de la poliuria sin manifestaciones secundarias y en la actualidad se mantiene totalmente asintomático.

SUMMARY

Padrón Durén, R. S. et al. *Vasopressin-sensitive diabetes insipidus. An unfrequent case.* Rev Cub Med 16: 4, 1977.

A patient with vasopressin-sensitive diabetes insipidus is presented. The unfrequent mani- festations in this patient were the long course of the polyuria-polydipsia syndrome without treatment, the marked dilatation of the urinary tract and the association with diabetes mellitus. These characteristics are commented.

RESUME

Padrón Durán, R. S. et al. *Diabéte insipide sensible á la vasopressine: un cas peu commun.* Rev Cub Med 16: 4, 1977.

Le travail porte sur un cas peu commun d'un patient porteur de diabéte insipide sensible a la vasopressine. Les manifestations peu fréquentes présentées par ce patient ont été la grande durée du temps d'evolution du syndrome polyurodipsique sans traitement, la grande dilatation généralisée du tractus urinaire et l'association avec la diabetes mellitus. Ces caractéristiques sont commentées.
PE3JCME

ílaflpoH **jfypaH,** P, C. **a** AP» HecaxapHhia ,n;HadeT, HyBCTBHTejiiHHii k Ba30- npeccHHy: oí,hh **cJiyqaa, Mano** pacnpocTpaaéhhha„ r_{qv} cub **Med** 16; ,77

ÍIpeACTaEJineTCH Mano pacnpocTpaHeHHHü CJiyqaa Hecaxapaoro naaóeTa, MyBCTBHTejiiüoro k Ba3onpeccnHy. ügpojiBJieHíiHMH, K0T0jHe npeACTaBJWJ naiíneüT CBepx oÓbrhhx, dujia: jymTejiiHoe Te^eHiie c sasAOn a oóhjií- hhm MoqeBünejieHiieM óe3 Jie^eHan, reüepajia30BaHH0e pacmapeHae jvme- Boro TpaKTa a accoiiaanaa c caxapHHM ^aaóeTOM. KoMMeHTapyiOTCfl 3Ta xapaKTepacTaKa.

BIBLIOGRAFIA

1. *Wheeler, J. S.; Adelson, VJ. J.* Pituitary diabetes insipidus associated with Progressive urinary tract dilatation. J Urol *92:* 64, 1964.
2. *Manson, D. A. et al.* Dilatation of the urinary tract associated with pituitary and nephro- genic diabetes insipidus. J Urol *103:* 327, 1970.
3. *Carvajal, F.* Síndrome poliúrico-poiidípsico en la niñez. Tesis, 1976.
4. *Stoppoloni, G. et al.* Two children with diabetes insipidus and diabetes mellitus. Lancet *2:* 1425, 1969.
5. *Riggs, B. L.; Flandall, R.* V. Diabetes insipidus and diabetes mellitus: Report of case. Proc Staff Meet Mayo Clin *35:* 30, 1960.
6. *Padrón, R. S. y otros.* Diabetes mellitus y diabetes insípida vasopresín sensible. (En prensa).
7. *Mateo de Acosta, O.* Diagnóstico de la diabetes mellitus. En: diabetes mellitus. Instituto Cubano del Libro, La Flabana, pág. 68, 1971.
8. *Weller, C. G. et al.* Hereditary diabetes insi- pídus. Unusual urinary tract changes. J Urol *64:* 716, 1950.
9. *González, J. y otros.* Dilatación del tracto urinario asociada a diabetes insípida. (En prensa).
10. *Cárter, R. D.; Goodman, A. D.* Nephrogenic diabetic insipidus accompanied by massive dilatation of the kidneys, ureters and blad- der. J Urol *89:* 366, 1963.
11. *Pavel, I. et al.* Interrelation between diabetes mellitus and diabetes insipidus. Sem Hop París *33:* 2341, 1957.
12. *Mosonyi, L.* Diabetes mellitus and insipidus. Br Med J *2:* 1009, 1964.
13. *Bretz, G.* W. *et al.* Coexistence of diabetes mellitus and insipidus and optic atrophy in two male siblings. Am J Med *48:* 398, 1970.
14. *Rodríguez Vigil, E. et al.* Asociación de diabetes mellitus, diabetes ínsípída y atrofia bilateral de papila. A propósito de un caso. Rev Esp Pediat *29:* 549, 1973.
15. *Carvajal, F. et al.* Atrofia óptica, diabetes insípida, sordera perspectiva y diabetes mellitus. Presentación de un caso. Resumen IV Jornada Interna del IEEM. La Habana, 1974.
16. *Fraser, G. R.* Heredity in juvenile diabetes. Br Med J *1:* 433, 1964.
17. *Najjar, S. S.; Mahmud, J.* Diabetes insipidus and diabetes mellitus in a six-year-old girl. J Pediat *73:* 251, 1968.
18. *Padrón, R. S. y otros.* Carbamazepina en el tratamiento de la diabetes ínsípída vasopresín sensible. (En Prensa).
19. *Ucea, M. y otros.* Tratamiento de la diabetes insípida vasopresín sensible con clofi- brate. (En prensa).