

CUANDO EL AGUA NO HIDRATA



Ángel Buitrago Pozo – R3 Pediatría

Tutora: Dra. Lorea Ruiz – Endocrinología Pediátrica

Índice

1. Casos clínicos e introducción
2. Homeostasis hídrica
3. Estados poliúricos
4. Aproximación diagnóstica
5. Resolución de casos clínicos
6. Conclusiones
7. Bibliografía



Casos clínicos

Niño 12 años

AIJ en tratamiento con MTX

POLIDIPSIA y POLIURIA

No otros síntomas. No infecciones ni traumatismos

Exploración física normal

Constantes en rango (incluida glucemia capilar)

Niña 7 años

No AP ni AF

POLIDIPSIA y POLIURIA

No otros síntomas. No infecciones ni traumatismos

Exploración física normal

Constantes en rango (incluida glucemia capilar)

Introducción

POLIURIA = diuresis mayor a 2 litros/m²/día (2,5 L/m²/día en neonatos o lactantes con alimentación líquida)

- Neonatos a 2 meses: > 150 ml/kg/día
- 2 meses a 2 años: > 100-110 ml/kg/día (> 3-4 ml/kg/h)
- > 2 años: > 40-50 ml/kg/día (> 2 ml/kg/h)

Poliuria $\neq$ polaquiuria (aumento de frecuencia miccional sin repercusión en el volumen total diario de diuresis)

Polidipsia = aumento de la ingesta de agua

Homeostasis hídrica

OSMOLALIDAD
PLASMÁTICA



Osmoreceptors
(circumventricular
organs)

Baroreceptors
(vasculature)

Volumen
intravascular y
tensión arterial

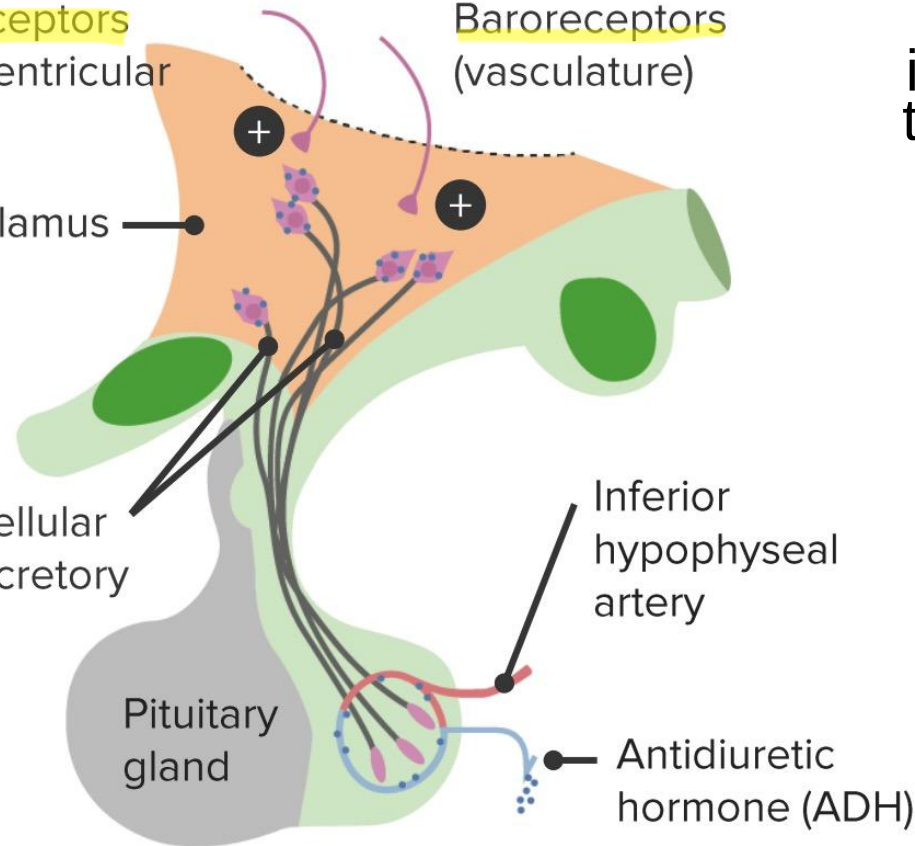
Hypothalamus

Magnocellular
neurosecretory
cells

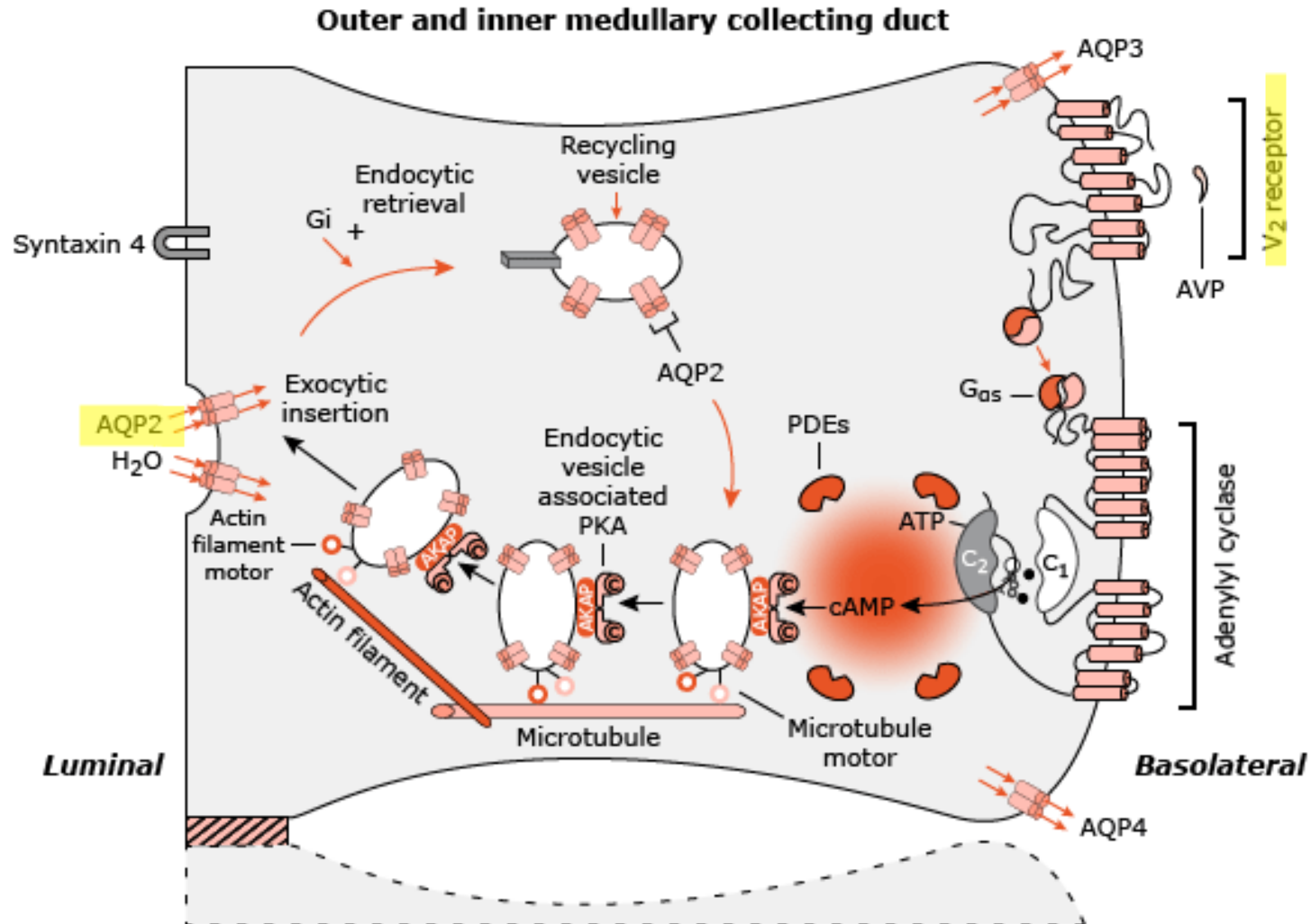
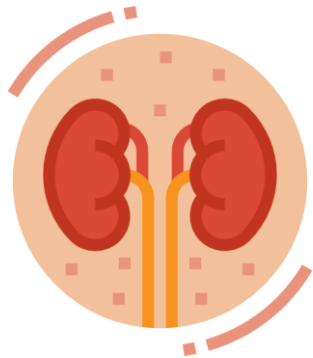
Pituitary
gland

Inferior
hypophyseal
artery

Antidiuretic
hormone (ADH)



Homeostasis hídrica. ADH



Estados poliúricos

Incapacidad de
concentrar la orina

Eliminación de orina
hipotónica por exceso
de ingesta de líquidos

Eliminación renal de
solutos activos
osmóticamente



Déficit de
secreción de ADH

Déficit de acción
de ADH

DIURESIS ACUOSA

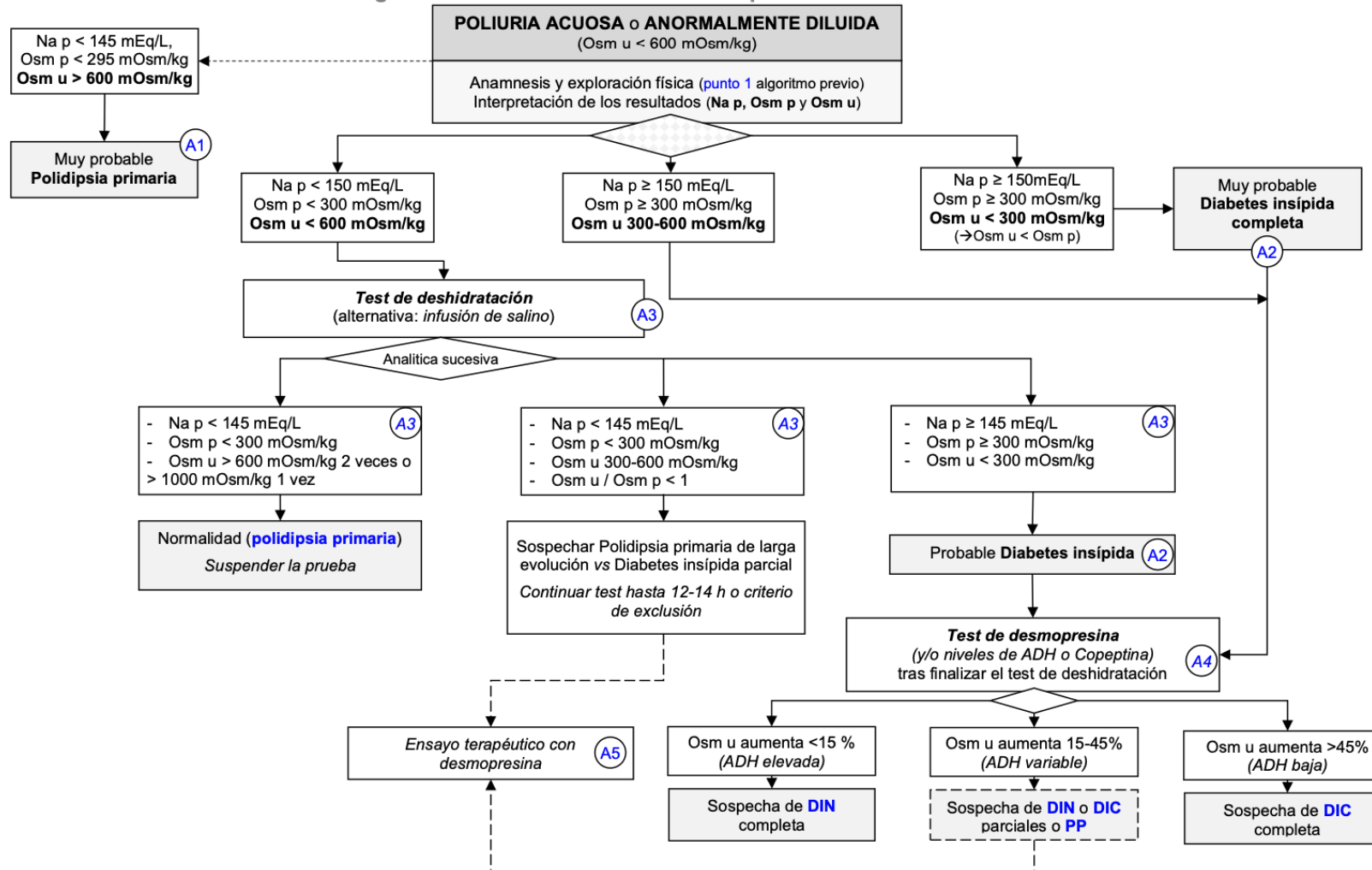
Diuresis
osmótica

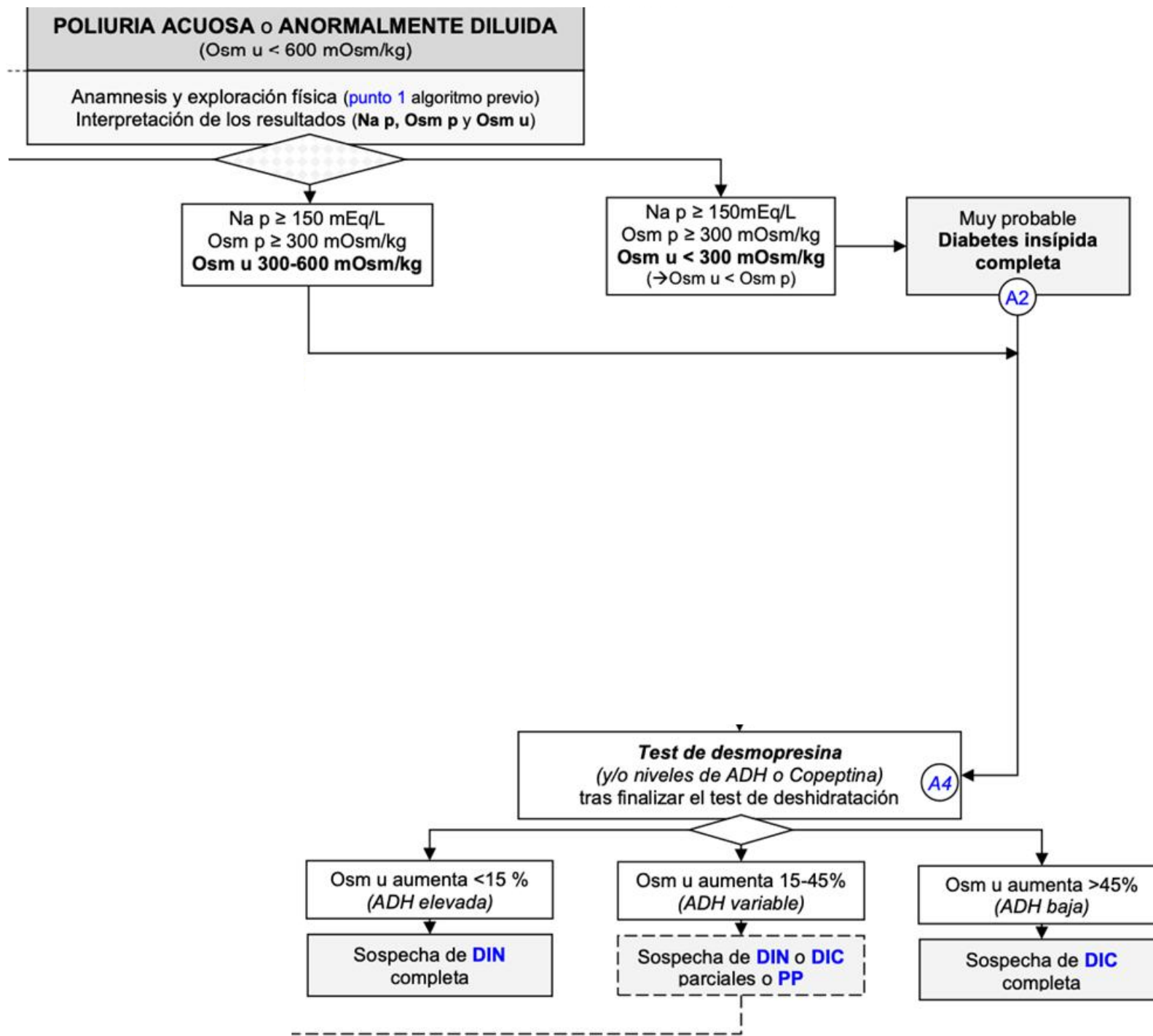
Aproximación diagnóstica

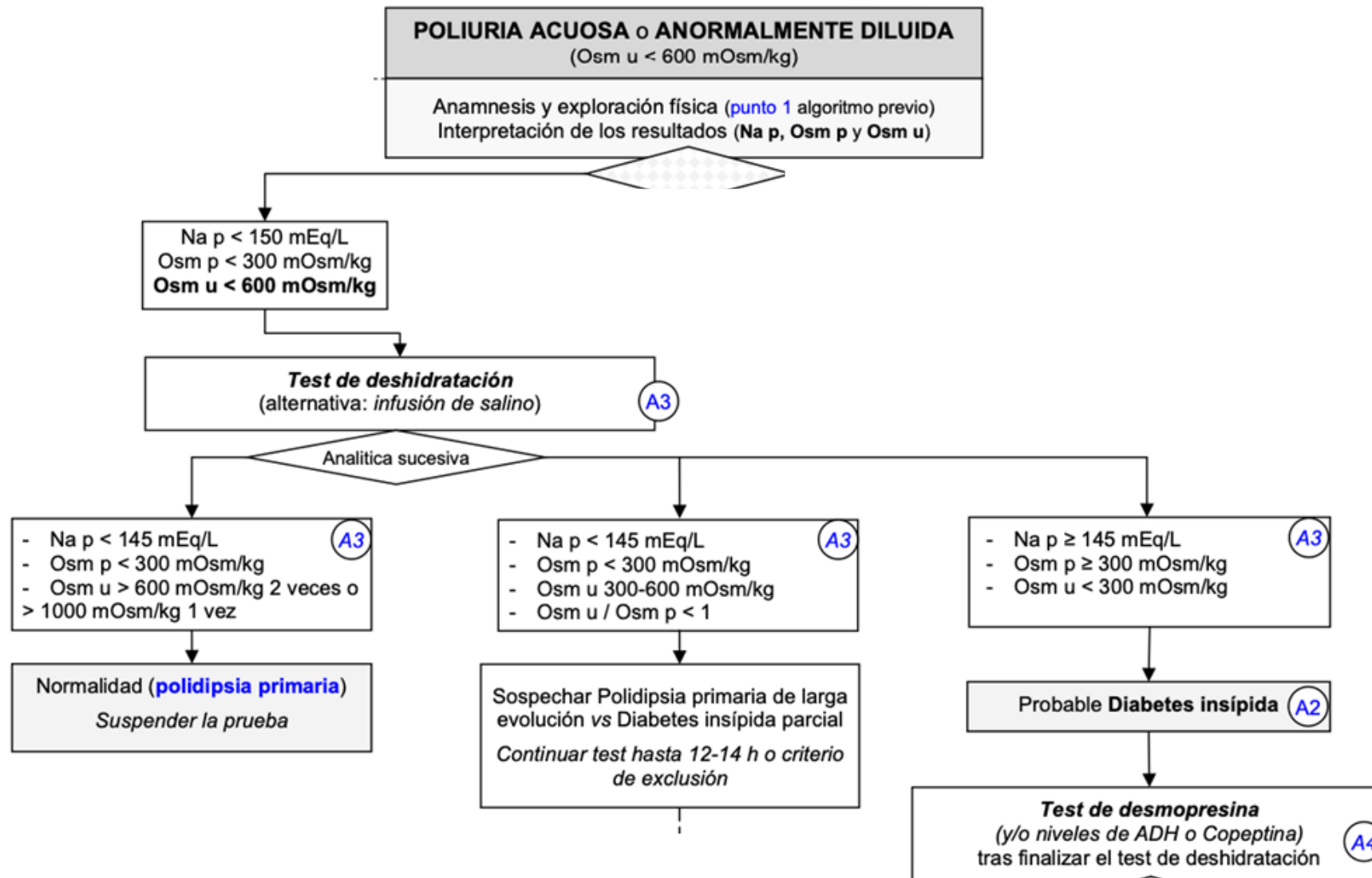
- 1 Cuantificación de orina 24 horas + ingesta hídrica
- 2 Análisis basal de orina y sangre
 - Osmolalidad y densidad urinaria
 - Osmolalidad plasmática, función renal, glucosa e iones
- 3 Prueba de sed o test de deshidratación (de Miller)
+/- test de respuesta a desmopresina

Aproximación diagnóstica

Sub-algoritmo de POLIURIA ACUOSA. Sospecha de DIABETES INSÍPIDA







Aproximación diagnóstica y resolución de los casos clínicos

Tabla 43.5 Características analíticas diferenciales entre DI y PP

	Normal	DIC	DIN	PP
Osm plasmática (mOsm/kg)	Normal	Aumentada	Aumentada	Disminuida
Osm urinaria (mOsm/kg)	Normal	Disminuida	Disminuida	Disminuida
Osm urinaria tras restricción (mOsm/kg)	> 750	< 300	< 300	300-750
Osm urinaria tras ADH (mOsm/kg)	> 750	> 750	< 300	< 750
ADH plasmática (pmol/L)	Normal	Disminuida o anulada	Normal o aumentada	Disminuida
Copeptina (pmol/L) tras infusión SS3%	-	Disminuida o anulada (< 4.9)	Normal o aumentada (> 21.4)	Algo disminuida pero > 4.9

Poliuria cuantificada 5 L/m²/d con analítica de sangre normal con Osm_u disminuida

Test de deshidratación:

- Osm_p y Na⁺ **normales**
- Osm_u **aumentada**

Poliuria cuantificada 3,7 L/m²/d con analítica de sangre normal con Osm_u disminuida

Test de deshidratación:

- Osm_p y Na⁺ **aumentados**
- Osm_u **disminuida**

Aproximación diagnóstica y resolución de los casos clínicos

Tabla 43.5 Características analíticas diferenciales entre DI y PP

	Normal	DIC	DIN	PP
Osm plasmática (mOsm/kg)	Normal	Aumentada	Aumentada	Disminuida
Osm urinaria (mOsm/kg)	Normal	Disminuida	Disminuida	Disminuida
Osm urinaria tras restricción (mOsm/kg)	> 750	< 300	< 300	300-750
Osm urinaria tras ADH (mOsm/kg)	> 750	> 750	< 300	< 750
ADH plasmática (pmol/L)	Normal	Disminuida o anulada	Normal o aumentada	Disminuida
Copeptina (pmol/L) tras infusión SS3%	-	Disminuida o anulada (< 4.9)	Normal o aumentada (> 21.4)	Algo disminuida pero > 4.9

Poliuria cuantificada 5 L/m²/d con analítica de sangre normal con Osm_u disminuida

Test de deshidratación:

- Osm_p y Na⁺ **normales**
- Osm_u **aumentada**

PP

Poliuria cuantificada 3,7 L/m²/d con analítica de sangre normal con Osm_u disminuida

Test de deshidratación:

- Osm_p y Na⁺ **aumentados**
- Osm_u **disminuida**

DI

Diabetes insípida central (DIC)

Trastorno del metabolismo hídrico que se caracteriza por poliuria e hipostenuria que producen como consecuencia polidipsia

Se produce por un déficit en la síntesis y excreción de ADH



Es una patología rara con una prevalencia 1/25000-40000 personas sin diferencias entre hombres y mujeres

Destrucción/pérdida del
80-90% de las neuronas
secretoras de ADH

DIC. Etiologías

30-50%

Diabetes insípida central

Idiopática

Genética

- Mutaciones gen *AVP* (locus 20p13): patrón HAD/HAR
- Patrón HRLX (locus Xq28): no se ha identificado gen
- Mutaciones gen *WFS1* (4p16): síndrome de Wolfram, HAR
- Mutaciones gen *PCSK1* (5q15): junto con obesidad mórbida, HAR

5-10%

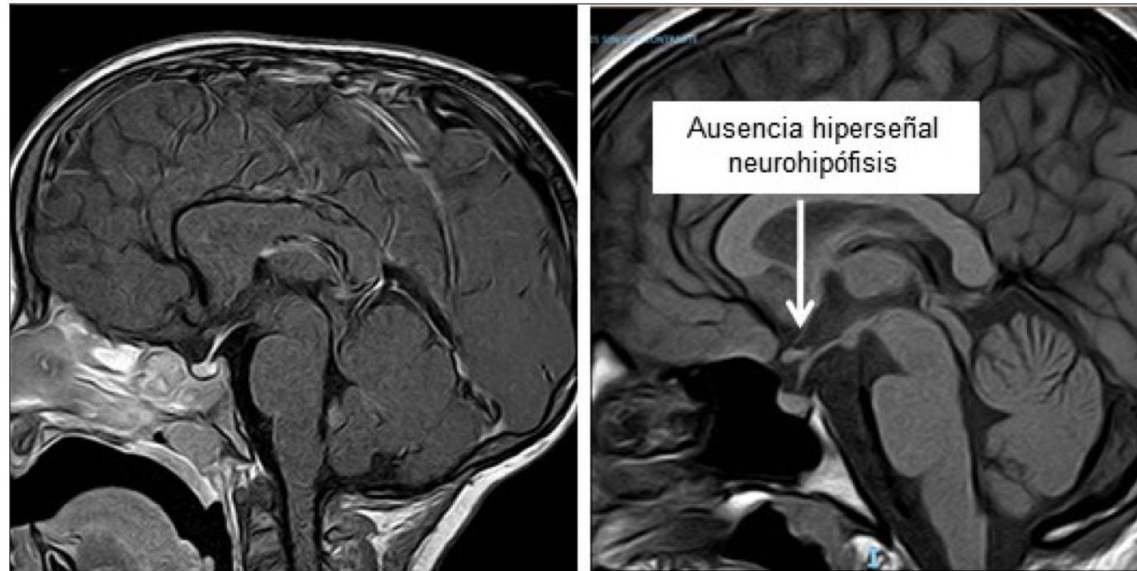
Adquirida

- Patología tumoral:
 - Craneofaringioma
 - Germinoma
 - Linfomas o leucemias
 - Metástasis
- Malformaciones congénitas:
 - Displasia septoóptica
 - Aneurismas
- Postcirugía y/o radioterapia hipotálamo-hipofisaria
- Infecciones:
 - Encefalitis viral
 - Meningitis
 - Toxoplasma o citomegalovirus congénitos
- Enfermedades granulomatosas:
 - Histiocitosis de células de Langerhans
 - Granulomatosis de Wegener
 - Sarcoidosis
 - Tuberculosis
- Autoinmune:
 - Infundíbulo-neurohipofisitis linfocitaria
- Traumatismo craneoencefálico

DIC. Diagnóstico

Pruebas 1er - 2º escalón: análisis basal de sangre y orina, test de deshidratación +/- infusión de salino hipertónico o medición de copeptina

Pruebas 3er escalón: RMN craneal +/- hormonas hipofisarias



DIC. Diagnóstico

Pruebas 4º escalón:

- beta-HCG en plasma y LCR si sospecha germinoma
- Rx o TC tórax si sospecha sarcoidosis
- IgG4 si sospecha de enfermedad por IgG4
- Anticuerpos anti-hipófisis (rabfilina 3A) si sospecha de hipofisitis autoinmune
- Mantoux o IGRA si sospecha de tuberculosis
- Gammagrafía o RM total body si sospecha de histiocitosis
- Metabolismo de hierro si sospecha de hemocromatosis
- Estudio genético si antecedentes familiares

DIC. Diagnóstico

Si todas las pruebas anteriores resultan negativas ---> Seguimiento

RMN craneal a los 3-6 meses y después anualmente durante 5 años +
función hipofisaria anterior anualmente



Hipofisitis
autoinmune

Germinoma/
Histiocitosis

DIC. Tratamiento



Análogo sintético de ADH con acción antidiurética prolongada

Disponible para administrar por diferentes vías: presentaciones iv, in, sl, sc

Equivalencias: 1 mcg iv = 10 mcg in = 120 mcg sl

DIC. Tratamiento

Problemas principales con desmopresina:

- Infradosificación: persisten síntomas
- Sobredosificación: HIPONATREMIA DILUCIONAL



Edema cerebral -->
disminución nivel de
conciencia y convulsiones

Iniciar a dosis mínima nocturna (evitar nicturia) e ir titulando dosis

Educación a pacientes y familiares para reconocer signos de alarma iniciales --> náuseas, vómitos, cefalea y letargia

DIC. Tratamiento

Algunas peculiaridades:

- Pacientes adípsicos --> ingesta de líquidos diarios fijos + desmopresina
- Neonatos o lactantes (alimentación líquida con mayor eliminación de orina diluida)



Exceso desmopresina --> riesgo de hiponatremia (intox hídrica)

Preferible vía SC (ajuste de dosis más preciso)

Si no buena evolución --> Tiazidas + dieta de baja carga renal de solutos --> Desmopresina si 80% alimentación sólida

Si LA --> fórmulas hipoosmolares



Conclusiones

- El metabolismo hídrico está principalmente regulado por el eje hipotálamo-hipófisis/ hormona antidiurética/ sistema renal
- Es importante realizar una cuantificación correcta de la orina total diaria para diagnosticar una poliuria real
- El test de deshidratación es la prueba principal para discriminar entre las causas de diuresis acuosa
- La DIC es una entidad rara con una amplia variedad de causas, siendo las adquiridas las más frecuentes
- Es importante realizar RMN craneal para el diagnóstico diferencial
- Se debe realizar seguimiento en aquellos casos sin diagnóstico definitivo
- El tratamiento de elección es la desmopresina, poniendo especial cuidado a la sobredosificación que puede dar hiponatremia

Bibliografía

- García-García E. Diabetes insípida. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2019; 1: 49-62
- Mejorado-Molano FJ, Soriano-Guillén L. Diabetes insípida. Enfoque diagnóstico y terapéutico. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2021; 12: 57-66
- Bueno-Barriocanal M, Guerrero-Fernández J, Coch-Martínez M. Poliuria. Sospecha de diabetes insípida. Web PEDIátrica [en línea] [fecha de consulta: 5-5-2025]. Disponible en: http://www.webpediátrica.com/endocrinoped/protocolo_acceso.php?ID=125&CLAVES_BUSQUEDA=diabetes
- Bichet DG, Verbalis JG. Arginine vasopressin deficiency (central diabetes insipidus): Etiology, clinical manifestations, and postdiagnostic evaluation. UpToDate [en línea] [28-4-2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/arginine-vasopressin-deficiency-central-diabetes-insipidus-etiology-clinical-manifestations-and-postdiagnostic-evaluation?search=diabetes%20insipida&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- Bichet DG. Arginine vasopressin deficiency (central diabetes insipidus): Treatment. UpToDate [en línea] [28-4-2025]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/arginine-vasopressin-deficiency-central-diabetes-insipidus-treatment?search=diabetes%20insipida&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2

CUANDO EL AGUA NO HIDRATA



Ángel Buitrago Pozo – R3 Pediatría
Email: anbuipoz@gmail.com