

:: Diabetes insípida central

Sinónimos: Diabetes insípida neurogénica - DIC

Definición:

La diabetes insípida central (DIC) es una enfermedad endocrina rara que se caracteriza por una deficiencia total o parcial en la secreción de hormona antidiurética (ADH o AVP) responsable de poliuria (>30 ml/kg de peso corporal de diuresis al día o >2L/m² al día y >2.5L/m² al día en lactantes) hipotónica (<300 mOsm/kg de agua) y de polidipsia con sed intensa.

Puede tratarse de una enfermedad hereditaria o adquirida.

La deficiencia de ADH puede ser secundaria a una afectación de alguno de los tejidos que segregan esta hormona (núcleos supraópticos y paraventriculares del hipotálamo) o del tracto hipotálamo-hipofisario (en especial el tallo pituitario). Su secreción está regulada por la osmolaridad del plasma, estimulándose cuando ésta aumenta, indicando un déficit de agua extravascular, y viceversa.

La etiología de la diabetes insípida central en el adulto y en la infancia es variada:

- tumoral (craneofaringioma, metástasis...),
- quirúrgica, postradioterapia,
- secundaria a granulomatosis (histiocitosis, tuberculosis, sarcoidosis),
- postraumática,
- infecciosa (CMV, toxoplasma, encefalitis viral, meningitis...),
- debida a tesarismosis (enfermedades por depósito lisosomal), autoinmune,
- malformaciones congénitas (displasia septo-óptica),
- idiopática.

El tratamiento de base es la DDAVP (desmopresina - acetato de desmopresina trihidrato) vía oral (sublingual), spray/solución endonasal en un cartucho pulverizador, o inyecciones, y el tratamiento etiológico de la enfermedad causante.

Para saber más:

Orphanet - Ficha de la enfermedad: www.orphanet.es

Menú

Ficha de regulación para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos Mecanismos Riesgos específicos en urgencias Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo Riesgos Particularidades del tratamiento médico prehospitalario Para saber más	Problemática Recomendaciones en urgencias Orientación Precauciones medicamentosas Precauciones anestésicas Medidas preventivas Medidas complementarias durante la hospitalización Donación de órganos y de tejidos Números en caso de urgencia Bibliografía

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

DIC, diabetes insípida neurogénica.

Mecanismos

Deficiencia de secreción total o parcial de la hormona antidiurética (ADH) secundaria a una afectación de los núcleos supraópticos y paraventriculares del hipotálamo o del tracto hipotálamo-hipofisario.

Diferentes etiologías: tumoral (craneofaringioma, metástasis...), postquirúrgica, postraumática, infecciosa, enfermedad por depósito, autoinmune, granulomatosas (tuberculosis, histiocitosis, sarcoidosis), displasia septo-óptica, radioterapia, idiopática, ...

Riesgos específicos en urgencias

- Problemas de hidratación cuyas manifestaciones son clínicas y analíticas y pueden provocar errores en una unidad de transporte sanitario o hacer el diagnóstico difícil en el servicio de urgencias.
- La clínica de los trastornos de la natremia se relaciona con su intensidad y con su rapidez de instauración:
 - Deshidratación intracelular con natremia normal si se presenta polidipsia compensadora o con hipernatremia,
 - Hiperhidratación con hiponatremia en casos de sobredosis de desmopresina: signos clínicos en función del grado de hiponatremia.

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Desmopresina: DDAVP por vía oral (sublingual/melt), spray/solución endonasal en un cartucho pulverizador o inyecciones.

Riesgos

- Tener cuidado con todas aquellas causas de deshidratación que puedan enmascarar o ser enmascaradas por la diabetes insípida.
- Tener cuidado con otras posibles deficiencias adenohipofisarias en especial corticotropas (precisa tratamiento con hidrocortisona).

Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

- Corregir la volemia de manera sintomática tras la extracción para la bioquímica/ionograma sanguíneo (si es posible).
- Derivar a cuidados intensivos en los casos en los que se presente alteración del nivel de consciencia.
- En ausencia de alteración del nivel de consciencia, puede tratarse en una unidad de urgencia hospitalaria convencional para recibir un tratamiento sintomático.

Para saber más

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la diabetes insípida central recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en urgencias

Las situaciones de urgencia.

El tratamiento precoz en urgencias debe ser sintomático en función de la clínica y basarse en un segundo momento en los resultados de las analíticas que nos permitirán distinguir dos situaciones:

- ▶ **Situación de urgencia: 1: Deshidratación intracelular**
- ▶ **Situación de urgencia: 2: Hipervolemia con hiponatremia**

Recomendaciones en urgencias

▶ Recomendaciones generales:

- El tratamiento precoz en urgencias, debe ser sintomático en función de la clínica y basarse en un segundo momento en los resultados de las analíticas.
- La natremia es normal si la poliuria se compensa mediante polidipsia.
- Tener cuidado con todas aquellas causas de deshidratación que puedan enmascarar o ser enmascaradas por la diabetes insípida.
- Los signos clínicos se relacionan con el grado de hipernatremia y con su rapidez de instauración.
- En caso de imposibilidad de hidratación (coma, trastornos psiquiátricos, sedación en reanimación, pacientes ancianos o niños), se puede producir una hipernatremia con deshidratación intracelular e hiperosmolaridad plasmática.

▶ Situación de urgencia: 1: Deshidratación intracelular

1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de diagnóstico clínico:**
 - Sed,
 - Sequedad de mucosas,
 - Poliuria,
 - Pérdida de peso.

- **Evaluar la gravedad**

Signos de gravedad:

- Somnolencia, astenia, alteraciones de la conducta,
- Fiebre de origen central,
- Hemorragia cerebromeningea,
- En situaciones avanzadas, la hipernatremia puede provocar convulsiones o alteraciones del nivel de consciencia que pueden conducir al coma. En este caso se debe considerar un abordaje sintomático para proteger rápidamente las vías aéreas superiores.

- **Exploraciones en urgencias:**

- Ionograma sanguíneo, osmolaridad plasmática,
- Diuresis de 24 horas,
- Ionograma urinario, densidad y osmolaridad de la muestra de orina:
 - Hipernatremia > 145 mmol/L
 - Osmolaridad plasmática mayor de 300 mosmol/l
 - Poliuria hipotónica (osm U<300 mosmol/kg de agua),
 - Densidad urinaria baja (<1005).

- **Exploraciones en urgencias en caso de alteraciones en el nivel de consciencia o convulsiones:**

- TAC craneal con contraste en una primera crisis convulsiva para realizar un diagnóstico diferencial.
- La RNM y el electroencefalograma en urgencias no están indicados y pueden ser realizados de manera programada en 24-48 horas.

2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- **Monitorización:**

- Peso,
- Tensión arterial,
- Nivel de consciencia,
- Diuresis de 24 horas,
- Ionograma sanguíneo, osmolaridad plasmática, diuresis,
- Ionograma urinario, osmolaridad y densidad urinaria.

- **Medidas sintomáticas:**

- Dirigidas a corregir la volemia circulante y la hiperosmolaridad plasmática cuando se encuentren alteradas.
- Compensación de las pérdidas hídricas: ingesta de agua si el estado neurológico lo permite o rehidratación por vía venosa: Suero isotónico de NaCl - solución de

rehidratación oral o IV hasta 1L/h según las necesidades.

- Sonda nasogástrica si se considera necesario,
- Cantidad de agua a administrar:
 $\text{Deficiencia de agua} = 0,6 \times \text{peso (kg)} \times \{(\text{natremia}/140) - 1\}$
- No se debe corregir demasiado rápido la natremia: el objetivo es de 10 mmol/l cada 24 horas, en especial si la hipernatremia es crónica.

▪ **Tratamientos específicos:**

Aporte de DDAVP (Desmopresina).

- **Si el enfermo está inconsciente:**

Desmopresina inyectable - vía subcutánea, intravenosa o intramuscular (1 ml = 4 microgramos. Por vía intravenosa, debe diluirse a 0.5 mcg/ml y pasarse en 30 minutos):

- Adulto: 1 a 4 microgramos al día en 2 inyecciones.
- Lactante: 0,2 a 0,5 microgramos al día en 2 inyecciones.
- Niño: 0,4 a 1 microgramos al día en 2 inyecciones.

- **Si el enfermo está consciente:**

Desmopresina:

- Intranasal: existen dos presentaciones para la administración intranasal, una solución de 0.1mg/ml y un spray aerosol en cartucho pulverizador que aporta una dosis fina de 10 microgramos por pulverización.
- Sublingual: desmopresina en forma de comprimidos que se disuelven bajo la lengua (60 microgramos, 120 microgramos, 240 microgramos).
- Oral: comprimidos de 0.1 mg y 0.2 mg

- Las dosis varían entre 10-40 mcg/día en > 1 año. En < 1 año (lactantes y neonatos) se utilizan dosis de 1mcg/día.
- La posología se determinará de forma individual para cada paciente en función del efecto obtenido y de la tolerancia al tratamiento.
- El tratamiento con desmopresina debe iniciarse a la dosis más baja recomendada y aumentarse progresivamente en función de la respuesta clínica y analítica.
- Equivalencias aproximadas: 1mcg vía parenteral = 10mcg vía nasal = 120mcg vía sublingual = 200mcg vía oral.

Nota: En casos de diabetes insípida en tratamiento con desmopresina endonasal, la dosis de desmopresina inyectable equivalente es alrededor de una décima parte de la administrada por vía endonasal.

► Situación de urgencia 2: Hipervolemia con hiponatremia

En casos de sobredosis de DDAVP o si existe una alteración añadida del centro de la sed (por lesión traumática, por ejemplo), se puede observar un estado de hipervolemia con hiponatremia.

1. Medidas diagnósticas en urgencias:

▪ Elementos de diagnóstico clínico:

Los signos clínicos se relacionan con el grado de hiponatremia y su rapidez de instauración:

- náuseas, vómitos, anorexia,
- cefalea, obnubilación, coma, crisis convulsivas (si natremia menor de 125 mmol/L)
- ausencia de sed, incluso rechazo al agua.

▪ Exploraciones analíticas en urgencias:

- Hiponatremia < 135 mmol/L

▪ Evaluar la gravedad

- Ionograma sanguíneo, osmolaridad plasmática,
- Diuresis de 24 horas - Ionograma urinario (natriuresis), osmolaridad y densidad urinaria.

▪ Exploraciones en urgencias en caso de alteraciones en el nivel de consciencia o convulsiones:

- TAC craneal con contraste en una primera crisis convulsiva para realizar un diagnóstico diferencial.
- La RNM y el electroencefalograma en urgencias no están indicados y pueden ser realizados en 24-48 horas.

2. Medidas terapéuticas inmediatas:

▪ Monitorización:

- Peso,
- Tensión arterial,
- Nivel de consciencia,
- Diuresis de 24 horas,
- Balance hídrico,
- Vigilancia neurológica,
- Ionograma sanguíneo, osmolaridad plasmática,
- Diuresis de 24 horas,
- Ionograma urinario, densidad y osmolaridad urinaria.

- **Medidas sintomáticas:**
 - **Cese del tratamiento con DESMOPRESINA.**
 - **En caso de hiponatremia asintomática u oligosintomática:** restricción hídrica: 500 a 700 ml/24 horas o ½ de necesidades basales.
 - **En caso de hiponatremia sintomática:** la corrección debe ser cuidadosa ya que existe un riesgo elevado de mielinolisis cerebral pontina (síndrome pseudobulbar o parálisis pseudobulbar).
 - **En caso de coma o convulsiones:** fluidoterapia con suero salino isotónico NaCL (valorar hipertónico) siempre vigilando que no aumente la natremia más de 1 mmol/h ni más de 12 mmol durante el primer día.

- **Tratamientos específicos:**

Tratamiento de la causa y reanudación de la educación del paciente a la adaptación de las dosis de desmopresina.

Orientación

► Transporte desde el domicilio a un servicio de urgencias que disponga de una unidad de cuidados intensivos/reanimación

- **¿Dónde trasladar?**
 - Estructura sanitaria/urgencias que posea una unidad de críticos
 - Derivar a cuidados intensivos en los casos en los que se presente alteración del nivel de consciencia.
 - En ausencia de alteración del nivel de consciencia, puede tratarse en una unidad de urgencia hospitalaria convencional para recibir un tratamiento sintomático.

- **¿Cómo trasladar?**
 - Ambulancia simple o servicio de transporte sanitario extra hospitalario equipado si se presentan alteraciones del nivel de consciencia.

- **¿Cuándo trasladar?**
 - En función de la gravedad de las alteraciones iónicas y del nivel de consciencia.

► Orientación tras la situación de urgencia

- **¿Dónde trasladar?**
 - Servicio de endocrinología o medicina interna.

- **¿Cómo trasladar?**
 - Ambulancia convencional

▪ **¿Cuándo trasladar?**

- En ausencia o tras la desaparición de los signos de gravedad, ingresar en el servicio de endocrinología o de medicina interna.

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones de empleo...)

Se contraindica al paciente todo tipo de automedicación.

Tratamientos relacionados de forma habitual con las alteraciones de la natremia plasmática (riesgo de hipo o hipernatremia).

Utilización prudente de este listado de medicamentos:

Diuréticos	Acción antagonista y aumento del riesgo de hiponatremia. Es necesaria una vigilancia clínica y analítica. Las tiazidas pueden alterar la diuresis mediante una depleción moderada de sodio.
Carbamacepina	Efecto potenciador de la liberación y de la acción de la hormona antidiurética, estimula la secreción de vasopresina y aumenta su acción renal.
Clofibrato	Estimula la producción de vasopresina.
Clopropramida, Glibenclamida	Disminución de la actividad antidiurética.
Indometacina	Aumenta la liberación de hormona antidiurética y potencia la actividad antidiurética.
Lamotrigina	Riesgo de hiponatremia.
Ácido valproico	Se ha observado un caso de diabetes insípida transitoria secundaria al uso de divalproato de sodio.
Loperamida	Debido al enlentecimiento de la motilidad digestiva, se produce un riesgo de aumento del efecto antidiurético de la vasopresina (menos importante en la vía sublingual).
Antidepresivos , en especial: antidepresivos que inhiben la recaptación de la serotonina (fluoxetina, sertralina, citalopram, fluvoxamina, paroxetina, escitalopram...) imipramínicos, tricíclicos, duloxetina, clopromacina...	Riesgo de hiponatremia.

Precauciones anestésicas

- Vigilar el estado de hidratación, la diuresis, el ionograma sanguíneo y la osmolaridad plasmática siempre que no se permita al paciente beber o de tomar desmopresina, en especial durante la intervención quirúrgica o durante una anestesia....
- El aporte se realizará vía intravenosa (hidratación y desmopresina) si la vía oral es imposible o está contraindicada.

Medidas preventivas

- Asegurarse de una compensación correcta de las otras deficiencias adenohipofisarias asociadas, especialmente la deficiencia corticotropa (hidrocortisona oral o IV).
- En caso de náuseas o vómitos, cefaleas o ausencia de diuresis tras más de 12 horas: detener la ingesta de líquidos y consultar con el médico habitual.
- En caso de sequedad oral permanente con micción frecuente, beber para compensar la sed y para aumentar la diuresis y consultar con el médico habitual para controlar el tratamiento.
- NO AUTOMEDICARSE: solicitar la consulta del médico habitual siempre que se deba realizar una modificación del tratamiento.

Medidas complementarias durante la hospitalización

- Asegurarse de que el paciente note la sensación de sed y tenga acceso al agua. Permitir a los pacientes un acceso fácil y frecuente al aseo.
- Adaptación del tratamiento según el estado clínico y analítico (es muy recomendable realizar un informe con el balance hídrico).
- En casos de problemas relacionados con la sensación de sed: cuantificar y controlar el aporte hídrico.
- Adaptar los aportes de líquidos a la diuresis y vigilar y adaptar el aporte de sal en la alimentación,
- Habitación climatizada en casos de tiempo caluroso.
- Informar a los padres y a la familia acerca de la enfermedad y de su tratamiento.
- Educar al paciente y facilitarle una **tarjeta para cuidados de urgencias de diabetes insípida**.
- No automedicarse: solicitar consejo al médico habitual y recordarle siempre que se es enfermo de diabetes insípida central siempre que se vaya a realizar una modificación del tratamiento.

Donación de órganos y de tejidos

Con los conocimientos actuales, puede ser posible la donación de ciertos órganos según la evaluación de cada caso.

Para una respuesta adaptada e individualizada, se debe contactar con la *Organización nacional de trasplantes* (<http://www.ont.es/>).

- **Riesgo de transmisión de la enfermedad:** con los conocimientos actuales, no existe riesgo de transmisión de la enfermedad por la donación de órganos o de tejidos.
- No existe un riesgo especial asociado a la enfermedad o al tratamiento.
- **Donación de órganos:**

La donación de órganos no está contraindicada de entrada, la mayor parte de los pacientes donantes con muerte encefálica tienen cuadros de diabetes insípida aguda. Todos los órganos (corazón, pulmones, hígado, riñones, páncreas, intestino) pueden ser donados tras la evaluación clínica y paraclínica del donante, de los órganos y del tratamiento seguido.

En caso de hipernatremia grave (>160 mmol/l), la donación de órganos frágiles como el intestino o el páncreas está contraindicada.

La donación está contraindicada en los pacientes con neoplasia o paraneoplasia.

Los pacientes afectados de infecciones graves serán valorados según el caso.

La decisión del trasplante compete a la evaluación del equipo en base al riesgo del receptor en relación al beneficio esperado del trasplante. Se trata de evaluar el grado de riesgo-beneficio.

- **Donación de tejidos**

Se pueden donar las corneas, vasos sanguíneos y válvulas. Órganos contraindicados para la donación: hueso y piel.

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3

28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699
- Fax: 912 104 006
- Correo electrónico a: ont@msssi.es
- Web ONT: www.ont.es

Números en caso de urgencia:

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la diabetes insípida central recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Bibliografía

- *Diabetes insipidus in infants and children.* Dabrowski E, Kadakia R, Zimmerman D. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2016 Mar;30(2):317-28. doi: 10.1016/j.beem.2016.02.006. Epub 2016 Feb 27. Review.
- *Diabetes Insipidus after Traumatic Brain Injury.* Capatina C, Paluzzi A, Mitchell R, Karavitaki N. *J Clin Med.* 2015 Jul 13;4(7):1448-62. doi: 10.3390/jcm4071448. Review.
- *Management of diabetes insipidus and adipsia in the child.* Di Iorgi N, Morana G, Napoli F, Allegri AE, Rossi A, Maghnie M. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2015 Jun;29(3):415-36. doi: 10.1016/j.beem.2015.04.013. Epub 2015 May 9. Review.
- *Diabetes insipidus: celebrating a century of vasopressin therapy.* Qureshi S, Galiveeti S, Bichet DG, Roth J. *Endocrinology.* 2014 Dec;155(12):4605-21. doi: 10.1210/en.2014-1385. Epub 2014 Sep 11. Review.
- *Diabetes insipidus.* Leroy C, Karrouz W, Douillard C, Do Cao C, Cortet C, Wémeau JL, Vantyghem MC. *Ann Endocrinol (Paris).* 2013 Dec;74(5-6):496-507. doi: 10.1016/j.ando.2013.10.002. Epub 2013 Nov 25. Review.

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

El doctor Frédérique Albarel-Loy – el profesor Thierry Brue

Service d'endocrinologie - Hôpital de la Conception, Marseille

Centre de référence maladies rares d'origine hypophysaire DEFHY Mail : defhy@ap-hm.fr

Página web: <http://fr.ap-hm.fr/site/defhy>.

En colaboración con:

- **La Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)**

- **Doctor Gilles Bagou:** anestésista – médico de urgencias del SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 LYON cedex 03
- **Doctor Olivier Ganansia:** Commission des référentiels de la SFMU, jefe del servicio de urgencias, Grupo hospitalario Paris Saint-Joseph - 75014 - Paris.
- **Doctor Guillaume Valdenaire:** Grupo de urgencias de adultos - SAMU-SMUR - Hôpital Pellegrin - 33076 - BORDEAUX
- **Doctor Christophe Leroy:** médico de urgencias - Hôpital Louis Mourier - 92700 - Colombes.

- **L'Agence de biomédecine (ABM)**

Doctores Hélène Jullian Papouin y Olivier Huot: servicio de regulación y de apoyo de la *Agence de BioMédecine* (ABM).

- **L'Association de patients**

AFDI - Association Française du Diabète Insipide

Presidente: Hélène Laurent

32 Bd du Nord - 30133 LES ANGLÉS

06 17 29 86 60

contact@diabete-insipide.fr

Página web: <http://diabete-insipide.fr>

Fecha de realización y publicación de la edición francesa: 24/01/2017

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

Traducción al castellano:

- **Dr. Víctor Marquina Arribas** - Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital General Universitario de Alicante - cellobach2002@hotmail.com

Validación de la traducción:

- **Dra. Nerea Itza Martín y Dra. González Casado** - Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Fecha de la traducción y adaptación al castellano: diciembre de 2017

Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).

El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.