



CARTAS AL EDITOR

Síndrome de hiperglucemia hiperosmolar no cetósica: un raro debut diabético en la infancia

Hyperglycaemic hyperosmolar non-ketotic syndrome: A rare onset of diabetes in childhood

Sr. Editor:

El síndrome de hiperglucemia hiperosmolar no cetósica (SHHNC) se define como la presencia de una glucemia superior a 600 mg/dl, con una osmolaridad superior a 330 mOsm/l, sin hallazgos de cetonuria ni acidosis. Es una entidad rara en la población pediátrica que comporta una morbilidad no despreciable.

Caso clínico

Niña de 3 años derivada por su pediatra por mal estado general. Presenta fiebre y cuadro catarral en tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico. Como antecedentes destacan hipoglucemias neonatales y encefalopatía grave en contexto de hiperglicinemia (microcefalia, agenesia de cuerpo caloso, epilepsia en tratamiento con valproato y retraso psicomotor). Es tutelada en un centro de menores (se desconocen antecedentes familiares excepto leve retraso mental en la madre).

En urgencias destaca mal aspecto por deshidratación grave (*score* Gorelick de 6), broncoespasmo (saturación del 86%) y escala de Glasgow 13. Se inicia oxigenoterapia y tratamiento broncodilatador, se canaliza por vía intravenosa y se extrae muestra para analítica (destaca glucemia de 407 mg/dl, natremia de 176 mmol/l, osmolaridad de 393 mOsm/kg y gasometría normal). La radiografía de tórax muestra infiltrados dispersos. Ingresa con tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico, broncodilatadores y sueroterapia para corrección de deshidratación hipernatrémica.

En las siguientes horas presenta mejoría del cuadro respiratorio y disminución progresiva de la natremia, pero con aumento de la hiperglucemia (700 mg/dl), con HbA1 del 9,8% y péptido C de 1,06 nmol/l, sin acidosis ni cetonemia. Se descarta hiperglucemia de estrés y se orienta como posible debut diabético (SHHNC). Se solicitan anticuerpos contra tirosin-fosfatasa (anti-IA2), que son negativos. Dada la mejoría clínica y la ausencia de acidosis, se inicia insulina

subcutánea. Debido al mal control glucémico, precisa bomba de infusión continua de insulina hasta el sexto día de ingreso, en que se vuelve a la pauta de insulina subcutánea. Los niveles de péptido C normales y la edad y contexto clínico de la paciente no sugieren que se trate de una DMI ni II, sino posiblemente una hiperglicemia secundaria a metabopatía (queda pendiente completar el estudio). La paciente se da de alta sin secuelas y sigue controles ambulatorios en el Servicio de Endocrinología. Tras 3 meses de seguimiento, mantiene buen control glucémico con insulina subcutánea.

Discusión

El SHHNC es la forma de presentación más frecuente de crisis hiperglucémicas en la DM2, aunque también se presenta en pacientes con DM1 mal controlada. No suele ser la forma de inicio de la enfermedad, sino que se presenta como complicación en pacientes ya diagnosticados. Es más frecuente en personas de edad avanzada, normalmente demenciados, en los que se asocia con una elevada morbimortalidad¹. La población pediátrica es una excepción, ya que en los casos descritos el SHHNC ha sido el modo de presentación de la enfermedad². La sintomatología es básicamente gastrointestinal y neurológica. La mortalidad es baja y las complicaciones y las secuelas escasas (la pancreatitis aguda es la más frecuente)³, sin observarse recurrencias.

Debe diferenciarse el SHHNC de la cetoacidosis diabética; ésta es la principal forma de presentación y complicación de la DM1 y la urgencia hiperglucémica más seria de la DM2⁴. Tanto la cetoacidosis diabética como el SHHNC se producen por una reducción de la acción de la insulina circulante con aumento de la producción de las hormonas contrarreguladoras. La diferencia está en que en el SHHNC la concentración de insulina es inadecuada para facilitar la utilización de la glucosa por parte de los tejidos sensibles a ella, pero sí es adecuada para prevenir la lipólisis y la posterior cetogénesis³. De ahí que el SHHNC se manifieste predominantemente en la DM2 y que el péptido C esté presente.

Los pacientes diagnosticados de SHHNC suelen presentar una marcada tendencia a la obesidad y tener antecedentes familiares de DM2. También se ha observado una mayor incidencia de SHHNC en pacientes con retraso mental. Se ha postulado que esta relación podría deberse a una inadecuada respuesta a la sed, a un menor acceso al agua y a una menor vigilancia y cuidados hacia este colectivo de pacientes¹.

Nuestra paciente presentaba una elevación persistente de glicina en sangre (diagnosticada a los pocos meses de vida dentro del estudio de encefalopatía no filiada), aminoácido necesario para la neurotransmisión neuronal y la síntesis proteica. Se ha relacionado con convulsiones, retraso psicomotor, agenesia del cuerpo caloso, microcefalia, trastornos sensitivos y visuales y tetraparesia espástica. Se intentó relacionar la elevación de la glicina con el cuadro actual, pero se observó que la glicina se mantuvo elevada tanto con valores de sodio, osmolaridad y glucemia elevados como cuando éstos se normalizaron. Aun así, el hecho de no tener capacidad para la ingesta voluntaria de líquidos (paciente encefalópata alimentada a través de gastrostomía) y la menor vigilancia (paciente tutelada en un centro de menores) pudo empeorar la deshidratación en el contexto del debut diabético.

El tratamiento del SHHC suele iniciarse con bolos intravenosos de suero fisiológico, seguidos de una perfusión continua con baja concentración de sodio. El ritmo de la perfusión debe ser lento para disminuir progresivamente la osmolaridad y la natremia. El objetivo sería una disminución de 0,5–1 mEq/h de sodio para evitar secuelas neurológicas. Al mismo tiempo, se debe iniciar una infusión continua de insulina (0,05–0,1 UI/kg/h), y disminuir progresivamente las dosis e intentar pasar a insulina subcutánea o, incluso en algún caso, a antidiabéticos orales más dieta^{1,5}.

En conclusión, el SHHC es una rara presentación de diabetes en niños que se debería tener en cuenta y diferenciar de la cetoacidosis². Existen pocos casos descritos en la literatura médica, por este motivo faltan datos acerca de varias cuestiones: ¿por qué no se manifiesta con la misma gravedad en niños que en adultos?, ¿por qué se manifiesta como inicio de la enfermedad y no como una complicación? o ¿por qué no se han descrito recurrencias? Para poder dar respuesta a todas estas preguntas se requieren estudios sobre un mayor número de casos.

doi:10.1016/j.anpedi.2009.10.009

Bibliografía

1. Fournier SH, Weinzimer SA, Levitt LE. Hyperglycemic hyperosmolar non-ketotic syndrome in children with type 2 diabetes. *Pediatr Diabetes*. 2005;6:129–35.
2. Kershaw MJR, Newton T, Barrett TG, Berry K, Kirk J. Childhood diabetes presenting with hyperosmolar dehydration but without ketoacidosis: A report of three cases. *Diabet Med*. 2005;22:645–7.
3. Rosenbloom AL. Hyperglycemic comas in children: New insights into pathophysiology and management. *Rev Endocr Metab Disord*. 2005;6:297–306.
4. Kitabchi AE, Umpierrez GE, Fisher JN, Murphy MB, Stentz FB. Thirty years of personal experience in hyperglycemic crises: Diabetic ketoacidosis and hyperglycemic hyperosmolar state. *J Clin Endocrinol Metab*. 2008;96:1541–52.
5. Rodríguez-Hierro F, Martín-Orte E, Palomeque A, Calvo M. Coma diabético hiperosmolar no cetósico en edad pediátrica. *An Esp Pediatr*. 1980;13:799–804.

S. Fernández Ávalos^{a,*}, S. Segura Matute^a,
S. Marín del Barrio^b, J. Ortiz Rodríguez^a,
I. Jordan García^a y A. Palomeque Rico^a

^aServicio de Cuidados Intensivos Pediátricos,
Hospital Universitari Sant Joan de Déu,
Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat,
Barcelona, España

^bServicio de Endocrinología Pediátrica,
Hospital Universitari Sant Joan de Déu,
Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat,
Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sfernandez@hsjdbcn.org
(S. Fernández Ávalos).

Resolución espontánea de un pseudoaneurisma secundario a punción arterial

Spontaneous resolution of a pseudoaneurysm following arterial puncture

Sr. Editor:

El pseudoaneurisma, también llamado falso aneurisma, es un hematoma periarterial comunicado con la luz del vaso a través de una zona de rotura, queda rodeado por la adventicia y una cápsula de tejido fibroso que crece progresivamente debido a la presión arterial. Anatómicamente no está constituido por todas las capas de la arteria, es un saco aneurismático secundario a la lesión de la íntima y la media, la dilatación se produce a expensas sólo de la adventicia sin afectación de las otras capas vasculares¹, a diferencia del aneurisma verdadero que afecta a las 3 capas de la pared arterial (fig. 1).

Los pseudoaneurismas pueden ser secundarios a varios mecanismos, entre los que se incluyen la infección, los traumatismos, los procedimientos quirúrgicos y los de radiología intervencionista². En los niños es una enfermedad rara, los casos descritos se localizan en arterias periféricas y son generalmente secuelas tardías de un traumatismo, en ocasiones hasta un año después³.

Presentamos el caso de un niño de 10 meses de edad con antecedentes de cardiopatía congénita compleja intervenida y con ingreso prolongado en la unidad de cuidados intensivos pediátricos por shock cardiogénico refractario, en el que durante una exploración se detectó en la cara anterior del antebrazo derecho una masa pulsátil que creció en días sucesivos hasta alcanzar un tamaño de 5 × 5 cm (fig. 2).

Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, la necesidad de extracción analítica y monitorización gasométrica obligaron en más de una ocasión a puncionar la arteria braquial, hechos que probablemente provocaron la formación de un pseudoaneurisma. El diagnóstico clínico se confirmó con la realización de una ecografía Doppler que detectó la existencia de flujo turbulento a la altura de un saco aneurismático.