

INTRODUCCIÓN

La diabetes mellitus (DM) es un grupo de enfermedades metabólicas caracterizado por hiperglucemia como resultado del defecto en la secreción y/o acción de la insulina. Constituye una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la infancia con una prevalencia de 1,7 individuos afectados por 1.000 habitantes menores de 20 años de edad. Se distinguen dos tipos principales:

- Diabetes tipo 1: producida por la destrucción de la célula pancreática que provoca un déficit absoluto de insulina.
- Diabetes tipo 2: producida por insulinoresistencia por déficit relativo de insulina o defecto secretor.

En el tipo más frecuente en la infancia, la DM tipo 1 autoinmune, existe una susceptibilidad genética, asociada al sistema HLA, sobre la que actuarían factores ambientales (virus, dieta, toxinas) que modificarían la patogénesis de la enfermedad, dando lugar a una respuesta autoinmune que destruye las células de los islotes pancreáticos, disminuyendo de forma progresiva la capacidad de secretar insulina.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Normalidad

- Glucemia plasmática en ayunas < 110 mg/dl.
- Glucemia a las 2 horas del test de tolerancia oral a la glucosa (TTOG) < 140 mg/dl.

Alteración de la glucemia en ayunas (AGA)

- Glucemia en ayunas entre 110-126 mg/dl.

Alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG)

- Glucemia en ayunas entre 110-126 mg/dl.
- Glucemia a las 2 horas del TTOG entre 140-200 mg/dl.

Diabetes mellitus

Síntomas de diabetes (poliuria, polidipsia, pérdida de peso) con el hallazgo en dos días diferentes de cualquiera de las siguientes alteraciones:

- Glucemia plasmática > 200 mg/dl.
- Glucemia en ayunas (8 horas sin ingesta calórica) > 126 mg/dl.
- Glucemia a las 2 horas del TTOG > 200 mg/dl.

CLÍNICA

Debut típico

El paciente típico suele acudir a urgencias después de unos cuantos días o semanas de no encontrarse bien (menos tiempo en los niños más pequeños) con una historia de poliuria (muchas veces responsable de enuresis secundaria), polidipsia y pérdida de peso. La polifagia suele estar ausente en el niño porque la cetonemia precoz induce anorexia. En ocasiones refiere dolor abdominal y vómitos sin que se pueda reconocer un desencadenante claro. En el caso de la cetoacidosis se presenta afebril, con afectación clara del estado general, delgado y con los ojos hundidos. Respira con la boca abierta, lo que provoca sequedad lingual intensa, la respiración es rápida y profunda, en algunos casos con claras pausas inspiratorias (respiración de Kussmaul) y el aliento es cetónico (olor a manzanas verdes). Existe tendencia a la somnolencia pero mantiene una respuesta normal en la escala de Glasgow. La perfusión periférica no es estrictamente normal, con frialdad periférica, repleción capilar enlentecida (por la acidosis) y taquicardia, aunque suele mantener buenos pulsos, sobre todo los centrales, y una tensión arterial correcta.

Coma cetoacidótico

Es una entidad rara. La anamnesis revela que el niño llevaba semanas con la sintomatología típica, por lo que la enfermedad evoluciona hasta el coma.

Cetosis sin acidosis

Cada vez es más frecuente la identificación precoz de la tríada característica (poliuria, polidipsia y pérdida de peso), con lo que el paciente no llega a presentar acidosis metabólica ni deshidratación. En el caso de los diabéticos conocidos es frecuente que ésta aparezca en el contexto de estrés o una infección, por lo que el paciente deberá estar instruido en el manejo de esta situación.

Hiper glucemia moderada asintomática

En ocasiones se identifica la enfermedad en una analítica sanguínea rutinaria. A diferencia de la diabetes tipo 2, el diagnóstico casual en la diabetes tipo 1 es raro, ya que normalmente transcurre muy poco tiempo desde que surge la hiper glucemia hasta la aparición de la clínica manifiesta.

“Luna de miel”

Es una fase de remisión clínica que sigue al debut de la enfermedad en el que las necesidades de insulina disminuyen ($< 0,3$ U/kg/día) y a veces son casi nulas. Se debe a una recuperación en la secreción de insulina por el páncreas. Esta situación es siempre transitoria y su duración varía entre semanas y 2 años.

EVALUACIÓN INICIAL

Anamnesis

Deberemos diferenciar entre dos situaciones:

- En paciente no diagnosticado:
 - Valorar historia clínica sugestiva de diabetes tipo 1 (poliuria, polidipsia, polifagia, astenia, pérdida ponderal).
 - Duración e intensidad de los síntomas.
 - Existencia o no de un factor desencadenante previo o coincidente con la clínica actual (infección, situación de estrés).
 - Existencia de antecedentes familiares de diabetes u otra endocrinopatía autoinmune.
- En paciente con diagnóstico previo de diabetes tipo 1:
 - Valorar historia clínica sugestiva anteriormente citada.
 - Si ha habido descompensaciones previas.
 - Duración de los síntomas en el proceso actual (revisar la libreta del autocontrol, preguntar

sobre presencia de cetonuria y si ha habido pérdida ponderal).

- Buscar siempre el factor desencadenante.
- Apuntar pauta habitual de tratamiento (tipo de insulina y dosificación, otros tratamientos).
- Existencia o no de enfermedades asociadas a la diabetes.

Exploración física

Deberemos registrar:

- Peso, talla y constantes vitales.
- Signos clínicos de acidosis metabólica (respiración de Kussmaul).
- Grado de deshidratación.
- Signos de shock.
- Nivel de conciencia (existe posibilidad de edema cerebral principalmente en el debut en niños menores de 5 años y con cetoacidosis grave).

Pruebas complementarias

De forma inicial se practicará:

- En sangre: glucemia, equilibrio ácido-base, ionograma, urea, creatinina, osmolaridad y hemograma completo.
- En orina: glucosuria, cetonuria y sedimento.
- Radiografía de tórax.
- Electrocardiograma.
- Cultivos de sangre y orina si se sospecha infección.

Posteriormente se realizará:

- De forma horaria: glucemia capilar (hasta que la glucemia sea inferior a 250 mg/dl).
- Cada 6 horas: glucemia, equilibrio ácido-base, ionograma y osmolaridad.
- En cada micción: glucosuria, cetonuria y volumen.

Y para completar estudio:

- En sangre: péptido C, insulina, HbA 1, perfil lipídico en ayunas (colesterol total, cHDL, cLDL, triglicéridos), función tiroidea (TSH, T4 libre y anticuerpos antitiroideos), IgA, marcadores de celiaquía, función renal.
- En orina: microalbuminuria de 24 horas, función renal.
- Radiografía de muñeca izquierda para valoración de edad ósea.

Derivar

- Oftalmología.
- Educación diabetológica.
- Psicología, sobre todo en adolescentes.

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

Según el grado de descompensación se distinguen tres estadios sucesivos:

Hiperglucemia simple sin cetosis

Cursa con poliuria, polidipsia y generalmente sin vómitos, con un estado general conservado. Puede existir cetonuria leve pero no acidosis ($\text{pH} > 7,3$, bicarbonato > 15 mmol/L).

Cetoacidosis leve o moderada

Es la forma más frecuente de presentación del debut diabético. A la poliuria y polidipsia se añade pérdida de peso, respiración acidótica, olor a cetonas y a veces alteración de la conciencia. La hiperglucemia es elevada (> 300 mg/dl), con acidosis leve o moderada (pH de 7,3 a 7,1, bicarbonato de 10 a 15 mmol/L).

Cetoacidosis grave

Cuando exista cualquiera de los siguientes cuadros:

- Acidosis intensa ($\text{pH} < 7,1$ o bicarbonato < 10 mmol/L).
- Afectación intensa del estado de conciencia.
- Signos de deshidratación intensa o shock.
- Alteraciones electrolíticas graves.
- Trastornos respiratorios o cardíacos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La causa principal de hiperglucemia es la diabetes mellitus. Deben considerarse también otras patologías:

- Hiperglucemia y glucosuria: meningitis, accidente vascular cerebral, deshidratación hipernatrémica, sueroterapia intravenosa.
- Cetoacidosis: abdomen agudo, intoxicación salicílica e hipoglucemia cetósica recurrente.
- Cetoacidosis grave: intoxicación salicílica, coma etílico, meningoencefalitis, síndrome de Reye, coma hipoglucémico, coma hiperosmolar, accidente vascular cerebral y acidosis láctica.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es conseguir un adecuado control metabólico para evitar las complicaciones (agudas y crónicas) asegurando una buena calidad de vida para el niño diabético. A través de la educación diabetológica y basándonos en los tres pilares del tratamiento de la diabetes mellitus (insulina, dieta, ejercicio) se favorece el conocimiento necesario para realizar los cambios apropiados en los distintos componentes del tratamiento en cada momento, esto es, al autocontrol de la enfermedad para los cuidadores y el propio niño.

Conducta terapéutica

Se realizará en todos los casos de debut diabético el ingreso hospitalario. Desde el primer momento se debe informar a la familia del diagnóstico de la enfermedad. Debe destacarse que el tratamiento es muy eficaz y que en el futuro existirán tratamientos mejores. Se ha de identificar y tratar el factor desencadenante, ya que en ocasiones una infección aguda es la precipitante de la descompensación.

Hiperglucemia sin cetosis

Se utilizará insulina rápida por vía subcutánea a dosis inicial de 0,2-0,25 U/kg de peso. Las dosis sucesivas se administrarán también por vía subcutánea cada 6 horas, unos 30 minutos antes de la toma de alimento, teniendo en cuenta la glucemia que presenta en ese momento y la dosis previa administrada (Tabla I).

Si el paciente es diabético conocido, se ha de añadir suplemento de insulina rápida o ultrarrápida antes de las comidas según la glucemia capilar:

- < 140 mg/dl: dosis de base.
- 140-200 mg/dl: 1 unidad.
- 200-250 mg/dl: 2 unidades.
- 250-300 mg/dl: 3 unidades.
- > 300 mg/dl: 4 unidades (1 U de insulina rápida o ultrarrápida por cada 50 mg/dl que la glucemia exceda el valor deseado)

Hiperglucemia con cetosis

Se produce cuando la dosis de insulina es insuficiente. Es frecuente en el contexto de fiebre o estrés por estar aumentadas las necesidades de insulina. Los

TABLA I. Dosis sucesivas de insulina rápida

Glucemia actual 4-15 U	Dosis de insulina administrada previamente (mg/dl) > 15 U			< 4 U
> 250	+ 1	+ 2	+ 3	
180-250	+ 0,5	+ 1	+ 2	
120-180	La misma dosis			
70-120	2/3 de la dosis			
< 70	No se administra insulina. Se da de comer. Se mide la glucemia. Cuando > 70 mg/dl se administra la dosis que correspondería cuando la glucemia es de 70-120 mg/dl			

familiares y el propio niño (según la edad) tienen que estar entrenados para evitar que la cetosis evolucione a cetoacidosis. Para ello se debe determinar la glucemia y la cetonuria ante síntomas de descompensación de la diabetes (poliuria, polidipsia, náuseas, etc.) o cualquier enfermedad intercurrente. Si la cetonuria es positiva y la glucemia es > 130 mg/dl, se ha de administrar un suplemento de insulina rápida según la glucemia:

- 130-200 mg/dl: 1-2 U.
- 200-250 mg/dl: 2-4 U.
- 250-300 mg/dl: 3-6 U.
- > 300 mg/dl: 4-8 U.

CETOACIDOSIS DIABÉTICA

La cetoacidosis diabética (CAD) se define por la combinación de cetosis (cetonemia y cetonuria), acidosis metabólica (EB < -5 mEq/L) e hiperglucemia (habitualmente > 250 mg/dl). Un déficit de insulina y un aumento de las hormonas de la contrarregulación (glucagón, cortisol, hormona de crecimiento y catecolaminas) son los responsables de la hiperglucemia (con glucosuria) y de la acidosis metabólica, con hiato aniónico aumentado por una producción hepática desmesurada de cuerpos cetónicos.

Problemas asociados a la CAD

- Leucocitosis y desviación a la izquierda no infecciosas.
- Pseudohiponatremia por hiperlipidemia.
- Hipercreatininemia ficticia por cetonemia.

- Hiperfiltración glomerular.
- Hiperamilasemia no pancreática (principalmente salival).
- Hiperamoniemia.
- Aumento de la cetonuria a pesar de mejorar la cetoacidosis (por aumento de la eliminación de acetacético y acetona en lugar de hidroxibutírico).
- Acidosis metabólica persistente no cetósica por sobrecarga de cloro.
- Abdomen agudo no quirúrgico.

Factores desencadenantes

- Falta de cumplimiento terapéutico insulínico.
- Estrés.
- Traumatismos.
- Enfermedades intercurrentes (infección).
- Fármacos hiperglucemiantes (corticoides).

Valoración al ingreso

- Categorización de la descompensación: valoración de la gravedad del episodio de CAD en base al grado de acidosis metabólica:
 - CAD leve: EB > -15 mEq/L.
 - CAD moderada: EB -15-25 mEq/L.
 - CAD grave: EB < -25 mEq/L.
- Estimación del grado de deshidratación: no es correcto asumir sistemáticamente una deshidratación (DH) superior o igual a 10%. Conviene valorar por separado el grado de DH del espacio extravascular y la del espacio intravascular, por medio de la clínica y el laboratorio:

- Valoración de la DH extravascular: alteración de la hidratación cutánea y grado de elevación de la urea plasmática.
- Valoración de la DH intravascular: alteración circulatoria y grado de elevación del hematocrito y de las proteínas plasmáticas totales.
- Valoración del estado electrolítico.
- Valoración de compromisos fisiológicos (neurológico, cardiocirculatorio, respiratorio, renal).
- Búsqueda de un posible desencadenante.

Criterios de ingreso en UCI-P

- Ingreso obligado si:
 - $\text{pH} < 7,0$.
 - Compromiso neurológico de cualquier intensidad.
 - Compromiso cardiocirculatorio de cualquier intensidad.
- Ingreso conveniente si:
 - CAD grave ($\text{EB} < -25 \text{ mEq/L}$).
 - Edad < 2 años.
 - Glucemia $> 1.000 \text{ mg/dl}$.

Monitorización

- Al ingreso:
 - Peso, talla, superficie corporal.
 - Control clínico horario de enfermería.
 - Monitorización continua del ECG.
 - Tensión arterial horaria.
 - Diuresis horaria espontánea. Es preferible evitar el sondaje vesical, reservándose para las niñas muy pequeñas o no colaboradoras por presentar compromiso neurológico.
 - Control horario de la escala de Glasgow, especialmente en las primeras 12 horas.
- Balance hídrico cada 4 horas, para evitar tanto la rehidratación tardía como la precoz. Una poliuria glucosúrica desmesurada puede dificultar el manejo a pesar de una pauta correcta.
 - La práctica rutinaria de una radiografía de tórax no está justificada en todos los casos
- Controles analíticos a realizar hasta la estabilización metabólica:
 - Glucemia horaria (capilar o de laboratorio con las analíticas).
 - Gasometría al ingreso y cada 2 horas las primeras 8 horas si grave, luego cada 4-6 horas.

- Ionograma al ingreso y luego cada 2 horas si alterado o cada 4-6 horas si normal.
- Hemograma, urea, proteínas totales al ingreso y cada 8 horas.
- Glucosuria y cetonuria en cada micción.

Tratamiento de la CAD

Los objetivos principales del tratamiento son:

- Estabilización hemodinámica.
- Estabilización neurológica.
- Corrección hidroelectrolítica.
- Corrección metabólica. Se define como la desaparición de la acidosis cetótica: normalización del exceso de base y desaparición de la cetonuria. Es esperable, en la mayoría de los casos, entre las 12 y 24 horas después de iniciado el tratamiento. La corrección del déficit de bases y la cetonuria suelen coincidir en el tiempo.
- Identificación y control del desencadenante.
- Identificación y control de las complicaciones.
- Prevención de la recaída precoz.

Medidas generales

- Posición anti-Trendelenburg (30°), salvo si existe hipotensión arterial.
- Sonda nasogástrica en caso de vómitos, dilatación gástrica o compromiso hemodinámico o neurológico.
- Siempre que se pueda se colocarán dos vías venosas periféricas, una para la fluidoterapia y la infusión de insulina y otra para la obtención de muestras de sangre.
- Profilaxis de la hemorragia digestiva.

Corrección hidroelectrolítica

Principios básicos

- Estimar el déficit hídrico según datos clínicos y analíticos, sin asumir sistemáticamente ninguna cifra estándar de deshidratación.
- Pautar líquidos para 24 horas (36-48 horas si la deshidratación es grave).
- Procurar un descenso suave de la osmolaridad plasmática efectiva.
- Mantener la glucemia alta (200-300 mg/dl) mientras existe cetoacidosis.
- Suprimir la fluidoterapia tras constatar la corrección metabólica y la tolerancia oral.

Hidratación

La hidratación se debe realizar por vía parenteral con suero fisiológico:

- La primera hora se administran 10-20 ml/kg (máximo 1.000 ml).
- La segunda hora, 5-10 ml/kg.
- Las horas siguientes se administrará una perfusión de mantenimiento hasta tolerancia oral:
 - En niños de 3 a 9 kg, 6 ml/kg/h.
 - En los de 10 a 20 kg, 5 ml/kg/h.
 - En los de más de 20 kg a razón de 4 ml/kg/h.

Potasio

A las 2 horas, siempre que se constate diuresis, se inicia la administración de potasio en forma de KCl. Se deben mantener unos niveles de potasio entre 3,5 y 4,5 mmol/L. La mitad del potasio puede administrarse en forma de fosfato potásico. En caso de hipopotasemia grave puede infundirse al ritmo de 0,5-1 mEq/kg/hora, siempre bajo estricta monitorización.

- Si > 6 mmol/L, no suplementaremos la perfusión.
- Si 5-6 mmol/L, suplementaremos con 20 mEq/L.
- Si 3,5-5 mmol/L, 40 mEq/L.
- Si < 3,5 mmol/L, 60 mEq/L.

Bicarbonato

Debe considerarse que una persistencia de la acidosis metabólica puede explicarse por una dosis insuficiente de insulina (fallo en la supresión de la cetogénesis) o por la presencia de sepsis concomitante. Se pausará bicarbonato sódico cuando exista un pH < 7 y/o bicarbonato < 5 mEq/L. Se administrará 1 mEq/kg de bicarbonato 1M, la mitad en 30 minutos y el resto en 2 horas. Se deberá suspender su administración cuando se alcance un pH de 7,15. Los problemas potenciales asociados a la administración de bicarbonato son:

- Aumento de la acidosis.
- Hipopotasemia.
- Carga osmolar excesiva.
- Hipoxia tisular.

Tratamiento con insulina endovenosa continua

Se utilizará insulina por vía intravenosa en bomba de infusión continua sin bolus previo:

- Dosis inicial: 0,1 U/kg/h (en menores de 5 años 0,05 U/kg/h).

TABLA II. Efectos adversos asociados al tratamiento de la CAD

Efectos adversos de primer orden

- Muerte
- Problemas cardíacos
 - Paro cardíaco
 - Arritmias ventriculares
- Problemas neurológicos:
 - Coma
 - Edema cerebral
 - Convulsiones
- Edema pulmonar
- Insuficiencia renal

Efectos adversos de segundo orden

- Rehidratación precoz
- Rehidratación tardía
- Descenso de la glucemia > 100 mg/dl/h o < 50 mg/dl/h
- Hipoglucemia
- Cetosis persistente
- Hiponatremia o hiperpotasemia
- Hipocalcemia
- Hipomagnesemia
- Hipofosforemia o hiperfosforemia
- Inicio tardío de la ingesta oral

- Duración del tratamiento: hasta alcanzar la corrección metabólica. Seguir luego con una pauta de diabetes con insulina subcutánea.
- No parar la infusión hasta 30-45 minutos después de la primera dosis subcutánea.
- Administración:
 - Usar bomba de infusión de jeringa.
 - Una forma de disolución es 0,5 U/kg en 50 ml de suero fisiológico.
 - Ritmo: 10 ml/hora equivalen a 0,1 U/kg/h.
- Dosis de insulina excesiva. Criterios:
 - Reducción de la glucemia (tras la primera hora) > 100 mg/dl/h.
 - Glucemia < 200 mg/dl antes de corregirse la cetoacidosis.

TABLA III. Factores de riesgo de edema cerebral

- Edad: niños pequeños
 - Hipocapnia severa al ingreso
 - Rehidratación excesivamente rápida
 - Aporte hídrico elevado
 - Descenso de la glucemia > 100 mg/dl/h
 - Descenso de la natremia tras el inicio del tratamiento
 - Corrección rápida de la acidosis metabólica con bicarbonato
-
- Corrección: reducir la dosis (0,075-0,5 U/kg/h) si no es posible adelantar el inicio de la alimentación.
- Dosis de insulina insuficiente. Criterios:
- Reducción de la glucemia < 50 mg/dl/h cuando la glucemia es 300 mg/dl sin aporte de glucosa.
 - Corrección lenta de la acidosis metabólica (reducción del déficit de bases 0,5 mEq/L/h) tras haber descartado acidosis hiperclorémica.
 - Corrección: aumentar la dosis (0,15-0,2 U/kg/h) tras haber descartado algún fallo en la entrada de insulina.

Tratamiento de las complicaciones

Los principales efectos adversos asociados al tratamiento de la CAD se describen en la Tabla II. El edema cerebral es una complicación poco habitual y muy grave, debida fundamentalmente a correcciones excesivamente rápidas de la glucemia o de la acidosis (Tabla III). La sintomatología aparece a las 4-16 horas del comienzo del tratamiento. Las medidas a tomar son las propias del edema cerebral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brink SJ. Diabetic ketoacidosis. *Acta Pediatr* 1999; 427: 14-24.
2. Domínguez P, Minguella I. Tractament de la cetoacidosis diabètica. *But Soc Cat Pediatr* 1989; 49: 385-95.
3. Fernández Y, Palomeque A, Luaces C, Pons M, Gibert A, Martín JM. Tratamiento de la cetoacidosis diabética. *Arch Pediatr* 1995; 46: 443-6.
4. Rodríguez Hierro F. Diabetes mellitus (I). En: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez Hierro F, editores. *Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la adolescencia*. Madrid: Edimsa; 1995. p. 943-64.
5. Rodríguez F, Torres M. Diabetes: pauta de actuación en el Servicio de Urgencias ante un posible debut diabético. En: Pou-Fernández J, editor. *Urgencias en Pediatría. Protocolos diagnóstico-terapéuticos*. Madrid: Ergon; 1999. p. 349-58.
6. Corripio Collado R, Rivera Luján J, Gallach Figueras I. Urgencias endocrino-metabólicas: Diabetes Mellitus. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J, editores. *Tratado de Urgencias en Pediatría*. Madrid: Ergon; 2005. p. 547-9.
7. Rosenbloom AL, Desmond AS. Diabetic ketoacidosis in childhood. *Pediatr Ann* 1994; 23: 284-8.
8. Rosenbloom AL, Hanas R. Diabetic ketoacidosis (DKA): Treatment guidelines. *Clin Pediatr* 1996; 35: 261-6.
9. Silink M. Practical management of diabetic ketoacidosis in childhood and adolescence. *Acta Pediatr* 1998; 425: 63-6.
10. The Expert Committee on the diagnosis and classification of Diabetes Mellitus. Report of the Expert Committee on the diagnosis and classification of diabetes mellitus. *Diabetes Care* 1999; 22: S5-19.
11. The treatment and prevention of diabetic ketoacidosis in children and adolescents with type I diabetes mellitus. *Pediatr Ann* 1999; 28: 576-82.