

DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA



LEIRE MADARIAGA DOMÍNGUEZ

Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Cruces. Departamento de Pediatría. Universidad el País Vasco UPV/EHU. IIS Biocruces-Bizkaia

La Diabetes Insípida Nefrogénica es una de las tubulopatías hereditarias que producen una pérdida muy aumentada de agua por la orina. En condiciones normales, los riñones reabsorben el 98-99% del líquido que filtran, y esto sucede en parte gracias a unas moléculas transportadoras llamadas acuaporinas, que reabsorben una buena parte del agua filtrada a través de los riñones para que llegue de nuevo a la sangre y no se pierda por la orina con el resto de productos de desecho de nuestro cuerpo. Los pacientes con Diabetes Insípida Nefrogénica tienen un fallo en este transportador y no consiguen reabsorber toda el agua que su cuerpo precisa, generando enormes cantidades de orina (10-20 litros al día). La enfermedad se hereda en la mayoría de los ca-

sos ligada al cromosoma X, es decir, las mujeres lo transmiten a sus hijos varones a través del único cromosoma X que les dan. Al tener las mujeres dos cromosomas X, esto las convierte en portadoras o enfermas leves de Diabetes Insípida Nefrogénica. Así, las mujeres afectas también orinan un volumen elevado, pero mucho menor que el de los varones enfermos, y generalmente no sufren grandes consecuencias por ello. Sin embargo, los varones que tienen la enfermedad orinan una cantidad muy elevada de líquido y sufren, especialmente durante la infancia, episodios de deshidratación muy graves por esta pérdida de líquido libre tan elevada por la orina. Además, la

Los pacientes con Diabetes Insípida Nefrogénica no consiguen reabsorber toda el agua que su cuerpo precisa

situación de deshidratación crónica que supone en los varones durante los primeros meses/años de vida, cuando no tienen la autonomía para acceder al agua ellos solos, hace que puedan tener un crecimiento muy retrasado respecto a otros niños de su edad. El tratamiento consiste en asegurar una ingesta de agua y líquido similar a la que se pierde por la orina para evitar la deshidratación. Además, hay algunos fármacos

que disminuyen la pérdida de líquido tan masiva por la orina, mejorando la calidad de vida de los pacientes, y disminuyendo el riesgo de episodios de deshidratación aguda.