

Cetoacidosis diabética en adolescente con fibrosis quística

J. García-Vázquez¹, E. Quintana-Gallego², A.L. Gómez-Gila³, I. Delgado-Pecellín⁴

¹Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida (Badajoz). ²Unidad de Fibrosis Quística. Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS). Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ³Endocrinología Pediátrica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. ⁴Unidad de Fibrosis Quística. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Resumen

La dificultad respiratoria aguda en pacientes con fibrosis quística puede deberse a causas metabólicas. La alteración del metabolismo hidrocarbonado es una complicación frecuente en estos pacientes. La diabetes relacionada con la fibrosis quística se debe a una disminución en la secreción de insulina secundaria a la insuficiencia pancreática como causa primaria; sin embargo, el tratamiento glucocorticoideo y otros factores (desnutrición, disfunción hepática, infecciones, etc.) pueden intervenir creando resistencia a la insulina. Es imprescindible establecer un control glucémico en las exacerbaciones respiratorias y en pacientes tratados con fármacos hiperglucemiantes como, por ejemplo, los glucocorticoides orales en la aspergilosis broncopulmonar alérgica.

Palabras clave

Fibrosis quística, diabetes relacionada con la fibrosis quística, aspergilosis broncopulmonar alérgica

Abstract

Title: Diabetic ketoacidosis in adolescent with cystic fibrosis

Acute respiratory distress in patients with cystic fibrosis may be due to metabolic causes and the alteration of the hydrocarbon metabolism is a frequent complication in these patients. Cystic fibrosis-related diabetes is due to a decrease in insulin secretion secondary to pancreatic insufficiency as the primary cause; however, glucocorticoid treatment and other factors (malnutrition, hepatic dysfunction, infections...) can intervene by creating insulin resistance. Glycemic control is essential in respiratory exacerbations and in patients treated with hyperglycemic drugs, for example oral glucocorticoids as a treatment of allergic bronchopulmonary aspergillosis.

Keywords

Cystic fibrosis, cystic fibrosis related diabetes, allergic bronchopulmonary aspergillosis

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica caracterizada por unas secreciones espesas en las glándulas de distintos órganos y aparatos, con gran repercusión clínica. Está causada por una mutación del gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana en el brazo largo del cromosoma 7.

Estos pacientes presentan una alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono, conocida como diabetes relacionada con la FQ, que puede aparecer como una cetoacidosis diabética, lo que conlleva una consulta urgente e implica un gran reto diagnóstico y de tratamiento^{1,2}.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 11 años de edad, diagnosticada de FQ en el periodo neonatal y en tratamiento con glucocorticoides orales e itraconazol por una aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) de diagnóstico reciente, que consultó en el servicio

de urgencias por presentar afectación del estado general, respiración agitada, pérdida de peso y ligero aumento de la tos, sin cambios en las expectoraciones, de consistencia normal.

En la exploración presentaba una notable palidez cutánea, con mucosas secas y ojos hundidos, polipnea con escasos crepitantes en el hemitórax derecho y acropaquias. En los estudios complementarios realizados en urgencias destacaba una bioquímica con cifras de glucemia de 419 mg/dL, proteína C reactiva de 79 mg/L, equilibrio ácido-base con una leve acidosis metabólica y un hemograma con leucocitosis y neutrofilia; el resto de series resultaron normales.

La radiografía de tórax puso de manifiesto una condensación en el hemitórax derecho con imágenes sugestivas de impactos mucoides en bronquiectasias, no apreciada en las radiografías previas. Se decidió el ingreso de la paciente para efectuar un control de la cetoacidosis diabética en el contexto de una exacerbación pulmonar.

Se comenzó con una perfusión i.v. de insulina durante 3 días y, dada la mejoría clínica de la paciente, se cambió a insulino terapia s.c. con insulina glargina y lispro en pauta bolo-basal, con lo que se logró una normalización progresiva de las glucemias. Para disminuir los efectos secundarios de la corticoterapia v.o. y favorecer un buen control glucémico, se decidió administrar la metilprednisolona en bolos mensuales (3 bolos de 10 mg/kg/día).

Desde el punto de vista respiratorio, la paciente evolucionó favorablemente, se encontró afebril en todo momento y fue tratada con ceftazidima y vancomicina i.v., junto con una intensificación de su aerosolterapia y fisioterapia respiratoria. Se decidió mantener el tratamiento con itraconazol v.o. durante el ingreso y al alta.

Actualmente, tras la retirada de la corticoterapia y el inicio de tratamiento con omalizumab debido a una reactivación de la ABPA, han disminuido significativamente las necesidades de insulino terapia en la paciente, por lo que se le ha retirado la insulina de acción prolongada (glargina) y sólo precisa insulina de acción rápida (lispro).

Es importante resaltar que antes del inicio de la diabetes esta paciente presentaba una hemoglobina glucosilada del 5,7% y se había sometido a una prueba de sobrecarga oral de glucosa, que resultó normal, con un valor máximo de 151 mg/dL durante la prueba.

Discusión

La diabetes relacionada con la FQ es una entidad que raramente se presenta como cetoacidosis diabética, ya que suele deberse a un déficit primario de insulina². En este caso, la presentación atípica pudo deberse a factores secundarios, descritos en la literatura científica, como las infecciones respiratorias o el tratamiento con glucocorticoides, que favorecen la resistencia a la insulina^{3,4}.

La corticoterapia prolongada es el tratamiento de elección para la ABPA. El tratamiento oral con itraconazol de forma adyuvante y otros nuevos fármacos, como el omalizumab, disminuyen la dosis y la pauta temporal de glucocorticoides, así como el riesgo de efectos secundarios que conlleva su uso prolongado y en altas dosis^{4,5}. El uso de 3 bolos mensuales (10-30 mg/kg/día) puede ser una alternativa a la corticoterapia oral diaria para el manejo de la APBA, ya que disminuye sus efectos secundarios.

Existen recomendaciones actuales de cribado para la diabetes relacionada con la FQ en pacientes con insuficiencia pancreática exocrina, normalmente a partir de los 10 años, mediante una prueba de sobrecarga oral de glucosa anual³.

En el manejo de los pacientes con FQ es imprescindible realizar este cribado, así como controles glucémicos durante las exacerbaciones respiratorias y tras el inicio del tratamiento de la APBA con corticoides sistémicos. ■

Bibliografía

1. Cano Megías M, González Albarrán O. Cystic fibrosis-related diabetes: a distinct condition. *Endocrinol Nutr.* 2015; 62(1): 38-44.
2. Eenkhoorn V, Van Den Driessche A, Van Gaal L, Desager K, De Block C. Diabetic keto-acidosis as a presentation of cystic fibrosis-related diabetes: a case report. *J Diabetes Complications.* 2011; 25(2): 137-141.
3. Barrio-Castellanos R, Cos-Blanco A, García-García E, Gussinyé-Cañadell M, Merino-Torres JF, Muñoz Calvo MT. Consenso sobre diagnóstico y tratamiento de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en la fibrosis quística. *An Esp Pediatr.* 2000; 53: 573-579.
4. Kousha M, Tadi R, Soubani AO. Pulmonary aspergillosis: a clinical review. *Eur Respir Rev.* 2011; 20(121): 156-174.
5. Knutsen AP, Raymond G. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in asthma and cystic fibrosis. *Clin Dev Immunol.* 2011; 1-13.