

Hipoglicemia idiopática espontánea de la infancia

Doctor HERNÁN MENDOZA-HOYOS (*)

En 1954 Irvine McQuarrie (1) informa sobre una serie de 25 niños comúnmente afectados por crisis hipoglicémicas severas, algunos de ellos inicialmente rotulados como epilépticos esenciales y con lesiones cerebrales irreversibles algunos. Inicialmente se consideró que pudiera tratarse de una ausencia o de un déficit de las células alfa y que la carencia de factor hiperglicemiante fuese el rasgo etiopatogénico esencial de la enfermedad. Estudios realizados posteriormente en material de biopsia pancreática demostraron la integridad de los islotes, así como la ausencia de adenomas hipersecretantes de insulina. Por lo demás, la condición que nos ocupa posee rasgos de alteración estrictamente funcional, ya que tiende a mejorar espontáneamente y es susceptible de controlarse con el suministro de ACTH o de glucocorticoides. Ha sido sugerida la posibilidad de que se trate de un trastorno primariamente hipotalámico-hipofisario, pero no existen pruebas concluyentes al respecto.

Consideramos de interés la presentación de uno de tales casos observado durante un período de ocho meses y de cuya aparente curación hemos sido informados con considerable posterioridad a la suspensión de todo tratamiento. Tal caso ilustra adecuadamente sobre la necesidad de establecer precozmente un diagnóstico con el primordial objeto de prevenir deterioro cerebral irreversible.

Historia clínica, evolución, tratamiento

Historia clínica número 56-2:326: mayo 11 - 56.

Niño V. J. C., de cinco años de edad. Nacimiento prematuro, lactancia reducida por hipogalactia de la madre. Dos herma-

(*) Leído en la Sociedad el 28 de febrero de 1958.

nos sanos. El niño caminó a los diecisiete meses y habló en forma articulada a los tres años.

A los cuatro años de edad, en marzo de 1955, después de haber acusado la víspera sensación persistente de frío y notable anorexia, se levantó normalmente. Pocas horas después presentó vómito fácil que fue seguido de pérdida de conocimiento con estado tetánico y después episodios convulsivos. La pérdida de conciencia se prolongó durante 7 horas y en este lapso se practicó determinación de glicemia, cuyo resultado fue de 15 miligramos $\%$. El suministro de solución dextrosada hipertónica produjo recuperación de la conciencia.

En diciembre del mismo año el episodio se repite aunque con menor intensidad.

En abril 19 de 1956 el niño presenta vómito y obnubilación; no presentó pérdida de conciencia. La glicemia fue entonces de 18 miligramos $\%$ y el suministro de glucosa produjo recuperación.

Desde entonces el niño ha estado sometido a régimen de múltiples comidas diarias y notoriamente rico en HCO.

Examen clínico:

Peso: 13 kilos.

Estatura: 102 centímetros. Edad por altura: 48 meses (déficit de 12 meses). Déficit de peso del 18%.

S. I.: 48 centímetros. S. S. 54 centímetros (proporciones segmentarias: normales).

Envergadura: 99 centímetros.

Circunferencia de la cabeza: 47 centímetros déficit notable de 4 centímetros si se compara con standard y que corresponde a circunferencia de niño de un año; sin embargo el hermano menor, de tres años de edad, presenta una circunferencia apenas ligeramente mayor de 48 centímetros. Se acepta factor constitucional en tal rasgo.

Circunferencia tórax: 54 centímetros. Circunferencia cintura: 46 centímetros.

En resumen: se trata de un niño manifiestamente hipoplástico.

Otros rasgos positivos

Dentadura caduca en mal estado pero con fórmula dentaria normal. Piel seca y vello suave difuso aumentado.

Microadenopatía cervical y submaxilar. Amigdalitis críptica e hipertrófica. Genitales: testículos tópicos, aunque derecho se

encuentra con dificultad por tendencia a retraerse. Hernia inguinal derecha. Pene normal con meato puntiforme.

Corazón: Normal clínicamente y al examen fluoroscópico. 80 p.p.m. Pr. art. Sist.: 70 Diast. 30 mm. Hg.

Bazo e hígado: Negativos a la exploración clínica.

Laboratorio.—Rx: Espasmo pilórico tardío. Asas delgadas hipersegmentadas con irregularidad de la estructura mucosa y de tipo hiponutrición.

Cráneo y silla turca: Normales.

Cuadro hemático: Normal.

Glicemia de ayuno: 97 miligramos.

Glicemia post-prandial (2 horas después de comida rica en HCO), 90 miligramos.

Calcemia: 11 miligramos%.

Fósforo inorgánico total: 4.9 miligramos%.

Coprológico: Parasitológico negativo.

Químico y celular: Normal.

Reacción de Hanger, Índice de turbidez al timol: Normales.

Proteinemia: Normal con relación A/G. normal.

El niño, bajo permanente observación, es sometido a dieta severamente restrictiva de HCO (50 gramos HCO, 50 gramos proteínas. 1.200 calorías).

Glicemia previa: 90 miligramos%.

Veinte horas después de iniciado el régimen restrictivo (3.30 a. m.) el niño despierta muy irritable, acusa fuerte cefalea y epigastralgia e inicia vómito persistente. La glicemia es entonces de 24 miligramos. Se suministra dextrosa hipertónica (solución al 33%, 30 c. c.) y líquidos azucarados por vía oral. El vómito cede gradualmente y a las 8 a. m. el niño se encuentra recuperado.

Tratamiento.—Inicia tratamiento en junio 3 con el siguiente esquema:

ACTH en gelatina:

1a. semana: 10 U. comerciales al día.

2a. semana: 10 U. comerciales cada tercer día.

3a. semana en adelante: 5 U. comerciales cada tercer día.

El anterior tratamiento se prolonga durante 8 meses, hasta enero 8 de 1957, sin que los episodios hipoglicémicos ya descritos recurran, pese a la presencia ocasional de enfermedades febriles.

Durante el curso del tratamiento se practican pruebas psicométricas y su resultado no deja duda respecto al deterioro mental sufrido por el niño.

La última observación clínica se realiza en enero 8 de 1957 y el estado nutricional del niño es notoriamente mejor (aumento de peso total de 2.5 kilos). El tratamiento es entonces suspendido. Algunos meses después (el niño se ausenta de la ciudad), somos informados de la no recurrencia de las severas crisis hipoglucémicas.

Discusión.—Tanto la edad como las manifestaciones clínicas y para-clínicas de nuestro paciente, así como su respuesta a la terapia, parecen identificarle con la serie de casos presentados por McQuarrie.

El hecho de que hayan sido descritos casos de severa hipoglicemia en niños de primera infancia con manifestaciones de déficit pluriglandular de apariencia secundaria (enanismo, hipotiroidismo, hipoadrenocorticism, hipogonadismo) y en los cuales ha sido posible controlar las crisis con el suministro de ACTH o de glucocorticoides (2), sugiere fuertemente la posibilidad de que el trastorno radique primariamente en el sistema hipotálamo-hipofisario. Podría tratarse, en los casos monosintomáticos, de una de las llamadas "fallas selectivas" de naturaleza estructural o simplemente funcional y transitoria, como parece ser la situación en la mayoría de los pacientes presentados por McQuarrie y en el que actualmente nos ocupa (3).

La observación de que algunos pacientes empeoran cuandoquiera que son sometidos a la clásica dieta rica en proteínas y pobre en HCO, sugiere la posibilidad, en un cierto número de estos pacientes, de un efecto hipoglicemiante (por razones genéticas obscuras (?), ya que la condición es prevalentemente familiar) de ciertos grupos de aminoácidos. Efectivamente, el suministro de leucina en estos casos determina descensos críticos de los valores de la glicemia y produce por ende las crisis. Parece tratarse del efecto hipoglicemiante de un metabolito de la leucina: el ácido isovalérico (4). La respuesta benéficamente dramática, del síndrome que nos ocupa, a la terapia por ACTH parece radicar (aparte del efecto hiperglicemiante de los esteroides sobreproducidos por suministro exógeno de trofina corticosuprarrenal) a un efecto directo de ésta sobre el tejido insular (5).

RESUMEN

Se presenta un caso que se identifica con los de la serie presentada por McQuarrie bajo el nombre de Hipoglicemia Idiopática Espontánea de la Infancia. Se observan los efectos benéficos del tratamiento preconizado y se mencionan sus posibles mecanismos de acción. Se hacen algunas consideraciones etiopatogénicas y fundamentalmente se previene sobre la necesidad imperiosa de establecer rápidamente un diagnóstico adecuado.

BIBLIOGRAFIA

1. MCQUARRIE I.—Idiopathic Spontaneously Occurring Hypoglycemia in Infants: Clinical Significance of Problem and Treatment. *A. M. A. Am. J. Dis. Child.* 87: 399-428, April, 1954.
2. STEINER, M. M. and LAWRENCE G.—Rare Dwarfism with Chronic Hypoglycemia and Convulsions: Observations with ACTH and Cortisone, ACTH and Thyroid. *J. Clin. Endocrinol.* 13:283-299, March, 1953.
3. CONN, J. W. and SELTZER, H. S.—Spontaneous hypoglycemia. *Am. J. of Med.* 19:460-478, Sept, 1955.
4. COCHRANE, W. A., PAYNE, W. E., SIMPKISS, M. J., and Woolf, L. I.—Familial Hypoglycemia Precipitated by Amino Acids. *J. Clin. Invest.* 35:411-422, April 1956.
5. KINASH, B. and HAIST, R. E.—Effect of ACTH and Cortisone on Islets of Langerhans and Pancreas in Intact and Hypophisectomized Rats. *Am. J. Physiol.* 178:441-444, Sept. 1954.