



<https://www.revclinesp.es>

977 - DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE Y CETOACIDOSIS EUGLUCÉMICA POR AYUNO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Fernando Elgueta Tapia, Andoni Monzón Mendiolea, Natalia Iglesias Hernández, Federico Moran Cuesta y Marta Copado Bocero

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, España.

Resumen

Objetivos: Los pacientes con sarcopenia son más susceptibles a desarrollar cetoacidosis debido a las bajas reservas energéticas y reducción de los depósitos de glucógeno¹. La causa más común de cetoacidosis es la diabetes, aunque otras causas como el ayuno y la ingesta de alcohol no son poco comunes^{2,3}. La cetoacidosis por ayuno es especialmente infradiagnosticada en pacientes con patología neuromuscular con pérdida grave de masa muscular^{4,5}.

Métodos: Descripción de un caso clínico en base a los antecedentes rescatados de la plataforma informática utilizada para el registro y almacenamiento de información clínica de pacientes.

Resultados: Hombre de 17 años con distrofia muscular de Duchenne, sarcopenia grave secundaria, precisando ventilación mecánica no invasiva (VMNI) nocturna desde los 12 años. Antecedentes de insuficiencia cardiaca con disfunción sistólica leve-moderada e hipertensión arterial. En tratamiento con enalapril y carvedilol. Un mes antes, ingresó en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por infección respiratoria aguda y acidosis metabólica grave con anión-GAP elevado sin llegar a filiar su etiología. Cuadro de 3 días de diarrea acuosa (7/día), fiebre (38 °C), y vómitos alimentarios con intolerancia oral. Asocia disnea, con aumento de sus necesidades domiciliarias de VMNI hasta precisarla de forma continua. En urgencias: somnoliento, hipotensor (80/50 mmHg), taquipneico, taquicárdico, con deshidratación cutáneo-mucosa. En los análisis de sangre se observó leucocitosis de predominio polimorfonuclear (15.510, PMN 88%), PCR 225 mg/dL, hiponatremia (133 mEq/L) e hipopotasemia (2,8 mEq/L). Además, acidosis metabólica con pH 7,03, bicarbonato 5 mEq/L, sin elevación del lactato sérico. El anión-GAP calculado fue de 32. En orina marcada presencia de cuerpos cetónicos. PCR para SARS-CoV-2 fue positiva, con radiografía de tórax normal. Se inició tratamiento con cristaloides, antibiótico empírico y suplementación intravenosa de potasio y bicarbonato. Los cultivos de sangre, orina y heces fueron negativos. En UCI, los niveles de etanol, metanol y salicilatos resultaron negativos. Los cuerpos cetónicos en sangre resultaron elevados (3,2 mmol/L). Se planteó el diagnóstico de cetoacidosis euglucémica secundaria a ayuno, estrés inflamatorio, pérdida de fluidos y bicarbonato en relación con el cuadro diarreico. Buena respuesta tras aporte de dextrosa intravenosa con mejoría clínica. Al alta, se indicó evitar el ayuno prolongado, asegurar el apporte de hidratos de carbono y se le instruyó en la medición de cuerpos cetónicos si intolerancia oral o clínica sugestiva de cetoacidosis.

Discusión: Las causas más típicas de cetoacidosis en estos pacientes son: ayuno y enfermedad aguda, pérdida de bicarbonato intestinal e inadecuada compensación ventilatoria⁶⁻⁸. La sarcopenia grave merma las reservas de glucógeno muscular⁹. El uso de laxantes puede contribuir a la pérdida de bicarbonato⁷. Otro factor

descrito que puede contribuir con la cetosis es el uso de betabloqueantes⁵. La compensación hepática con hiperglucemia depende de la entrada de D-alanina al ciclo glucosa-alanina para la producción de glucosa. Se ha visto en pacientes con patología neuromuscular, disminución de la cantidad de D-alanina muscular¹⁰.

Conclusiones: La patología neuromuscular constituye un grupo de especial riesgo. El déficit de D-alanina podría ser un factor importante en la generación de cetoacidosis. Una adecuada ingesta calórica es esencial en la prevención y el tratamiento de la cetoacidosis de ayuno.

Bibliografía

1. Vissers L, Koop K, Kemming JL, *et al*. Lage spiermassa en een ketoacidose [Low muscular mass and ketoacidosis]. Nederlands tijdschrift voor geneeskunde, 2021;165:D4878.
2. Chandrasekara H, Fernando P, Danjuma M, *et al*. Ketoacidosis is not always due to diabetes. BMJ Case Reports. 2014:bcr2013203263. <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-203263>
3. Umpierrez GE, DiGirolamo M, Tuvlin J.A, *et al*. Differences in metabolic and hormonal milieu in diabetic- and alcohol-induced ketoacidosis. Journal of Critical Care. 2000;15(2):52-9. <https://doi.org/10.1053/jcrc.2000.7900>
4. Lakkis B, El Chediak A, Hashash JG, *et al*. Severe ketoacidosis in a patient with spinal muscular atrophy. CEN Case Reports. 2018;7(2):292-5. <https://doi.org/10.1007/s13730-018-0345-y>
5. Doris TE, Bowron A, Armstrong A, *et al*. Ketoacidosis in Duchenne muscular dystrophy: A report on 4 cases. Neuromuscular Disorders: NMD. 2018;28(8):665-70. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.06.003>
6. Bashir B, Fahmy AA, Raza F, *et al*. Non-diabetic ketoacidosis: a case series and literature review. Postgraduate Medical Journal. 2021;97(1152):667-71. <https://doi.org/10.1136/postgradmedj-2020-138513>
7. Lo Cascio CM, Latshang TD, Kohler M, *et al*. Severe metabolic acidosis in adult patients with Duchenne muscular dystrophy. Respiration. 2014;87(6):499-503. <https://doi.org/10.1159/000358439>
8. Braithwaite SS, Lange CF, Klamut M. Euglycemic diabetic ketoacidosis in Duchenne's muscular dystrophy. Diabetes care, 1987;10(4):540-1. <https://doi.org/10.2337/diacare.10.4.540>
9. Lee SH, Park JH, Hong MK, *et al*. True euglycemic diabetic ketoacidosis in a person with type 2 diabetes and Duchenne muscular dystrophy. Diabetes Research and Clinical Practice. 2011;92(1):e7-e8. <https://doi.org/10.1016/j.diabres.2010.12.015>
10. Lee CJ, Qiu TA, Sweedler JV. d-Alanine: Distribution, origin, physiological relevance, and implications in disease. Biochimica et Biophysica Acta. Proteins and Proteomics, 2020;1868(11):140482. <https://doi.org/10.1016/j.bbapap.2020.140482>