

49. INSUFICIENCIA SUPRARRENAL. CRISIS ADDISONIANA.

DEFINICIÓN

Emergencia médica. Disminución de la producción de glucocorticoides o mineralocorticoides por la corteza suprarrenal. En la mayoría de los casos son pacientes con antecedentes de ISR crónica, generalmente primaria.

CLASIFICACIÓN

- **Primaria:** Ausencia de respuesta de la glándula suprarrenal a la ACTH y angiotensina II → Abolición de la secreción de Cortisol y mineralocorticoides.
- **Secundaria:** Alteración en la secreción de ACTH por patología hipofisaria.
- **Terciaria:** Alteración en la secreción de ACTH de origen hipotalámico.

Primaria (Enfermedad de Addison)	Secundaria
<p>Idiopática (Autoinmune)</p> <p>Infecciones</p> <ul style="list-style-type: none"> • Virus (VIH) • Sepsis • TBC • Histoplasmosis <p>Hemorragia</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anticoagulación • Coagulopatía (S/ Antifosfolípido) <p>Enfermedades por Deposito</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemocromatosis • Amiloidosis <p>Metástasis de Carcinoma.</p> <p>Fármacos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ketoconazol • Metopirona <p>Déficit Congénitos Enzimáticos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hiperplasia Adrenal Congénita 	<p>Eje Hipotálamo Hipofisario (Déficit Secreción ACTH)</p> <p>-Tumores</p> <ul style="list-style-type: none"> • Adenoma • Craneofaringioma • Metástasis <p>- Vasculares</p> <ul style="list-style-type: none"> • S/Sheehan • Ictus • DM • Necrosis Tumoral. <p>- Infecciones = TBC – Sífilis – Micosis.</p> <p>- Granulomatosa = Sarcoidosis.</p> <p>- Infiltrativas = Amiloidosis – Hemocromatosis.</p> <p>- Hipofisitis Autoinmune.</p> <p>- Hipofisectomía.</p> <p>Eje HHSR (Hipotálamo-Hipofisario-Suprarrenal)</p> <p>- Administración exógena de Glucocorticoides.</p>

CLÍNICA

ISR AGUDA (Crisis Addisoniana): Generalmente Secundaria a :

- Insuficiencia Suprarrenal Crónica 1ª (2ª ó 3ª).
- Sepsis Meningocócica.
- Alteración Coagulación : Hemorragia SR bilateral (“Apoplejía SR”).

1- Síndrome Constitucional.

- Astenia – Debilidad intensas.
- Anorexia marcada.
- Fiebre elevada (Insuficiencia Suprarrenal / Infección).

2/ GI.

- Náuseas -Vómitos repetitivos – intensos.
- Dolor Abdominal agudo +/- Peritonismo (Blumberg +).
- Diarrea.

3/ SNC.

- Síndrome Confusional.
- Cuadro Pseudomeníngeo.

4/ CCV.

- Hipotensión +/- Shock mixto (Hipovolémico y Distributivo)
→ Pobre respuesta a Líquidos y fármacos vasoactivos.
- Ortoestatismo / Síncope – Bradicardia.

5/ Antecedentes personales de Insuficiencia Suprarrenal Crónica.

Insuficiencia Suprarrenal Crónica	
Síntomas	Signos
Debilidad Muscular Generalizada	Hipotensión
Anorexia - Pérdida Peso	Hiperpigmentación Cutaneomucosa (ISRC 1ª)
“ Hambre” de Sal “	Vitiligo (Autoimmune)
Náuseas – Vómitos	↓ Vello Axilar - Pubiano
Dolor Abdominal	
Alteraciones Psíquicas	
Trastornos Menstruales	

6/ Factores Desencadenantes.

Infección	Ayuno prolongado
Cirugía	Ejercicio físico intenso
Embarazo	Ketoconazol
Supresión Brusca Esteroides	Difenilhidantoína
(Prednisona > 30 mg / d x 7 d)	Rifampicina

DIAGNÓSTICO (Clínico)

1- Hemograma.

- Anemia Normocítica Normocrómica (Macroscítica = ↓ B12 – Ácido Fólico).
- Neutropenia + Linfocitosis relativa + Eosinofilia.
- Leucocitosis Neutrófila = Infección.

2- Bioquímica

- HipoNa – HipoCl – HiperK.
- ↑ Urea – Creatinina (Deshidratación).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
Cortisol pl < 5 mcg / dl con:
- ACTH > 200 pg / dl (ISR 1ª)
- ACTH < 10 pg / dl (ISR 2ª)

- Hipoglucemia (Niños – ISR 2ª ó 3ª).
- Hipercalcemia moderada ocasional

3- Orina (Na, K, Cr) = Insuficiencia Renal Prerenal (Fe Na < 1%)

4- Coagulación = CID (Trombopenia – ↑ TP – ↑ TTPa – HipoFibrinogenemia – ↑ PDF)

5- Gases = Acidosis Metabólica.

6- Cortisol pl < 5 mcg / dL (Shock < 18 mcg / dl).

7- Rx Tórax – Abdomen → Neumonía - Calcificaciones Suprarrenales (TBC).

8- TAC Craneal +/- Abdominal → Sospecha Apoplejía Hipofisaria ó SR

“La asociación de hipoNa + hiperK + acidosis metabólica es muy indicativa de ISR”

TRATAMIENTO

Ante cualquier sospecha (HipoNa + HiperK + Acidosis Metabólica).

MEDIDAS GENERALES	<p>1- Valoración Inicial - ABCD</p> <p>2- Vía venosa periférica (DRUM = PVC / h).</p> <p>3- Monitorización (PA – FC – FR – ECG) - Pulsioximetría.</p> <p>4- Sonda Vesical = Diuresis horaria.</p> <p>5- Corrección Deplección Hidrosalina.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1000 ml / h × 4 horas, alternando SF – SG 5%. • 1000 ml / 6 h, alternando SF – SG 5% (Según PA, PVC, Diuresis). <p>6- Tratamiento Factores Desencadenantes.</p> <p>7- Si hipoglucemia: Administrar SG5% (ó Glucosa hipertónica).</p> <p>8- La hiperpotasemia y la acidosis metabólica no requieren tratamiento específico (suelen revertir con el tratamiento hormonal sustitutivo).</p>
--------------------------	--

Tratamiento Hormonal sustitutivo.

<p>ACTOCORTINA® (Hidrocortisona) viales 100, 500, 1000 mg</p>	<p>Bolo IV: 100 mg + 100 mg / 6h durante 24 h IV (400 mg + 500ml SF a 21 ml / h).</p> <p>2º día: 100 mg / 8 h IV.</p> <p>3º día: 100 mg / 12 h IV.</p> <p>4º día: 50 mg / 12 h IV.</p> <p>5º día : HIDROALTESONA® 20 mg VO = 20 – 0 – 10.</p>
<p>ASTONIN® (Fludrocortisona) comp. 0,1 mg</p>	<p>0,5 comp / d. (Máx. 2 comp / d)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Asociar cuando la dosis de Actocortina sea < 100 mg / d

Como alternativa a la Hidrocortisona:

- **FORTECORTÍN® amp 4 mg / ml → Bolo IV 1 - 2 amp + 4 mg / 4 - 6 h IV.**
- Asociar Astonín® desde el primer día.

Pauta alternativa	<p>Glucosalino 3000 – 4000 ml / d (1000 – 2000 ml rápidos).</p> <p>Actocortina® 100 mg / 4 h IV ó</p> <p>- Fortecortín® (DXM) comp. 4 mg = 1 comp / 8 h VO.</p> <p>Descenso lento (30% / d) a medida que mejora.</p> <p>Mantenimiento VO = Prednisona® 5 – 7,5 mg / d.</p>
--------------------------	---

Tratamiento de la IRS crónica.

- **Hidroaltesona®** 20 – 30 mg / d + **Astonin®** 0,5 – 1 comp / d.
- La ISRC 2ª no precisa Mineralocorticoides.

Retirada corticoterapia.

- **Retirada Inmediata** = Psicosis esteroidea – Úlcera corneal x VHS (Virus herpes simple)
- **Supresión Eje HHSR**
 - **Rara** = < 5 mg / d (especialmente en dosis única matutina) - < 3 semanas (independientemente de la dosis)
 - **Posible** = > 5 – 20 mg / d Prednisona en tratamientos prolongados.
 - **Probable** = > 20 mg / d > 3 semanas ó > 40 mg / m² / d > 5 días ó Fenotipo Cushingoide.

Pauta de reducción de dosis.

- Tratamientos prolongados > 5 mg / d prednisona / pacientes debilitados

Pauta de reducción Prednisona / 1 – 2 sem		Tiempo de recuperación del Eje HHSR (variable) Tratamiento < 7 – 10 d = 2 – 7 días. Tratamiento crónico > 7,5 mg / d = 1 año.
> 60 mg / d	10 mg / d	
20 – 60 mg / d	5 mg / d	
10 – 19 mg / d	2,5 mg / d	
5 – 9 mg / d	1 mg	
< 5 mg / d	0.5 mg	

CARACTERÍSTICAS de los GLUCOCORTICOIDES				
Fármaco	Vida _m	Dosis Equival.	Potencia GC	Potencia MC
Acción Corta				
Cortisol	8 – 12 h	20 mg	1	2
Cortisona (Altesona® comp. 25 mg)	8 – 12 h	25 mg	0.8	2
Hidrocortisona (Actocortina® vial 100, 500 mg, 1 gr)	8 – 12 h	20 mg	0.3	15
Acción Intermedia				
Prednisona (Dacortín comp. 2.5, 5, 30 mg)	18 - 36 h	5 mg	4	1
Prednisolona (Estilsona® gotas – 1 mg ≈ 6 gotas)	18 - 36 h	5 mg	4	1
Metilprednisolona (Urbasón® amp 8, 20, 40, 250 mg)	18 - 36 h	4 mg	5	0
Triamcinolona (Trigón Depot® amp 40 mg / ml)	18 - 36 h	4 mg	5	0
Deflazacort (Zamene comp. 6, 30 mg)	18 - 36 h	7,5 mg	4	0.5
Acción Prolongada				
DXM (Fortecortín® amp 4 mg / ml – 40 mg / 5 ml)	36 – 54 h	0.75 mg	25	0
Betametasona (Celestone® amp 4 mg / ml)	36 – 54 h	0.75 mg	25	0