

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA

Dr. Jorge Giovanni González Aguirre
M.I.R. en Medicina Familiar y Comunitaria

Los esteroides son sustancias creadas en la corteza de las glándulas suprarrenales a partir del colesterol que dan lugar a diferentes tipos de hormonas que van desde los glucocorticoides y los mineralcorticoides hasta hormonas sexuales como los andrógenos. La insuficiencia suprarrenal aguda es el cuadro causado por la falta (total o relativa) de hormonas de la corteza suprarrenal, aunque el principal responsable de la urgencia es el déficit de mineralcorticoides que ocasiona una pérdida renal de sodio.

La crisis suprarrenal se presenta con mayor frecuencia en los pacientes en que la insuficiencia suprarrenal es primaria (de causa adrenal) que en los que es secundaria o terciaria (de causa hipofisaria por déficit de ACTH o hipotalámica), ya que la secreción de mineralcorticoides es regulada por factores independientes de la hormona adrenocorticotropa (ACTH), en este caso se mantiene la secreción mineralcorticoide que depende del eje Renina-Angiotensina. Las manifestaciones de la insuficiencia suprarrenal son inespecíficas, por lo que se requiere un alto grado de sospecha clínica para proporcionar el tratamiento adecuado al paciente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La enfermedad de Addison es un proceso que se desarrolla de forma lenta y progresiva, causado por la destrucción bilateral de la corteza suprarrenal con el consiguiente déficit de la producción hormonal que de ella depende (glucocorticoides, mineralcorticoides y andrógenos adrenales), dando lugar a un cuadro clínico inespecífico de debilidad, fatiga y pérdida de peso al que se añaden, episodios críticos de riesgo vital, las llamadas **crisis adisonianas**, y que representan la incapacidad de una glándula deficiente para responder a las necesidades de aumento de su producción hormonal ante situaciones de estrés.

La presentación de la insuficiencia suprarrenal puede ser: de inicio paulatino tras un tiempo variable de síntomas de insuficiencia suprarrenal crónica, o de inicio brusco coincidiendo con una situación de estrés (traumatismo, cirugía, sepsis, etc) sumado a un paciente con insuficiencia suprarrenal previa sin tratamiento sustitutivo o con insuficiencia de inicio reciente. Las manifestaciones clínicas dependen del grado y la velocidad de la pérdida de la función adrenal.

Los principales síntomas de la insuficiencia suprarrenal crónica son la astenia, la debilidad y la pérdida de peso. El cuadro agudo suele ir acompañado además de manifestaciones digestivas (náuseas, vómitos y dolor abdominal) y puede haber hipotensión postural hasta el shock. Ocasionalmente pueden coexistir manifestaciones de otras enfermedades autoinmunes como el vitíligo, diabetes mellitus tipo I o hipotiroidismo.

Si no se mantiene un alto índice de sospecha se nos puede pasar por alto hasta que ante un aumento en el estrés (infección, cirugía, trauma, etc.) el sistema suprarrenal, dañado de forma crónica se muestra incapaz de responder a las demandas de la situación y se desencadena la crisis adisoniana: instauración rápida de hipotensión, que requiere en ocasiones soporte inotrópico además de la reposición de volumen, taquicardia, fiebre, hipoglucemia y deterioro progresivo del estado mental; que precisa del aporte inmediato de las hormonas deficientes para evitar un desenlace fatal.

El déficit de glucocorticoides conduce a pérdida de peso, náuseas y anorexia que se pueden acompañar de dolor muscular y articular. En ausencia de cortisol desciende el gasto cardíaco lo que provoca descenso del flujo renal y el filtrado glomerular, estimulándose la secreción de hormona antidiurética, por lo que estos pacientes son incapaces de excretar agua libre.

El déficit de mineralcorticoides, que se presenta solo en la insuficiencia adrenal primaria, produce deshidratación e hipovolemia que da lugar a tensión arterial baja, hipotensión postural y en ocasiones fallo renal prerrenal. Este déficit ocasiona además hiponatremia, hiperkaliemia y hambre de sal.

Las consecuencias hemodinámicas de todo ello son hipotensión con gasto cardíaco alto, presión capilar pulmonar normal y resistencias sistémicas bajas. El mecanismo exacto es desconocido, la patogénesis del shock en estos pacientes puede incluir la combinación de tres mecanismos: deterioro del efecto directo de los glucocorticoides sobre la musculatura vascular, que en condiciones normales produciría aumento de las resistencias sistémicas, pérdida del efecto permisivo sobre la síntesis y acción de las catecolaminas y disminución de los efectos de los glucocorticoides sobre los péptidos vasoactivos.

CAUSAS DE INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

La insuficiencia suprarrenal (ISR) se produce, en la mayoría de los casos, por enfermedad autoinmune o granulomatosa, hemorragia en pacientes anticoagulados y sepsis. No es habitual que los tumores den lugar a insuficiencia, ya que:

- Es necesaria la destrucción del 90% de las glándulas para producirla (debido a la reserva funcional de dicha glándula)
- La evolución rápida de la neoplasia suele impedir la expresión del déficit hormonal
- La hipertrofia o hiperplasia del tejido restante tiende a prevenir tal eventualidad.

PRIMARIA

- **Adrenalitis autoinmune (75%):** aislada o formando parte de un síndrome poliglandular autoinmune,

- **Infecciones:** TBC (20%), Neisseria meningitidis, H. influenzae, S. pneumoniae, S. pyogenes micosis, asociadas a VIH (citomegalovirus, Mycobacterium avium, Criptococcus, etc)
- **Hemorragia suprarrenal:** tratamiento con anticoagulantes, síndrome de Waterhouse-Friderichsen, coagulopatías, sepsis, etc.
- **Metástasis suprarrenales:** Neo de pulmón, mama, gástrico, melanoma, linfoma, etc.
- **Fármacos:** inhibidores enzimáticos, siendo los más frecuentes el Ketoconazol, la Aminoglutetimida y el Mitotano, fármacos aceleradores del catabolismo esteroideo, como la rifampicina, la Fenitoina o el fenobarbital, etc.
- **Familiar:** déficit familiar de glucocorticoides, adrenoleucodistrofia, adrenomiédoneuro-patía.

SECUNDARIA

- Administración exógena de corticoides.
- Enfermedad hipotálamo-hipofisaria: adenoma, hemorragia (apoplejía hipofisaria), sarcoidosis,
- Déficit hipofisario de ACTH.
- Cirugía de tumor hipofisario o adrenal.
- Historia de tratamiento prolongado con corticoides.
- Interrupción o disminución brusca del tratamiento.
- Factor concomitante que aumente las necesidades de corticoides (por aumento del estrés, cirugía, infección, etc.)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS EN URGENCIAS

En la insuficiencia suprarrenal primaria a la exploración física además de la hipotensión y la deshidratación, puede revelar hiperpigmentación cutaneomucosa, paralela al aumento de ACTH. El déficit de andrógenos produce una disminución del vello corporal, más acentuado en axilas y pubis y solo apreciable en mujeres, cuya fuente principal de andrógenos es la suprarrenal. En el varón no ocurre lo mismo, ya que su fuente principal de andrógenos es el testículo. No es habitual encontrar signos de fallo cardíaco; sin embargo en ausencia de evidencia de infección el hallazgo de manifestaciones compatibles con un shock séptico debe hacer sospechar que el paciente sufre una crisis suprarrenal. El signo guía es la Hipotensión.

- **Primaria**
 - Debilidad generalizada
 - Anorexia
 - Pérdida de peso
 - Hiperpigmentación/vitiligo
 - Hipotensión y shock
 - Síntomas gastrointestinales (puede simular un abdomen agudo)
 - Ortostatismo
 - Pérdida del vello axilar y púbico
 - Hipercalcemia
 - Hipoglucemia
 - Hiperpotasemia
 - Hiponatremia
 - Linfocitosis y eosinofilia
- **Secundaria.**
 - Ausencia de hiperpigmentación
 - Síntomas derivados del déficit mineralocorticoide:
 - Depleción de volumen
 - Deshidratación
 - Hiperpotasemia

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Ante la sospecha clínica de Enfermedad de Addison o crisis adisoniana debemos obtener la confirmación del diagnóstico, se debe extraer en urgencias la analítica hormonal previa al tratamiento, solicitando niveles de cortisol y ACTH plasmática que mostrará una elevación característica de ACTH mayor de 50 pg/ml en respuesta a niveles de cortisol prácticamente imperceptibles, menores de 5 mg/dl, aunque en las formas iniciales la cifra puede ser normal. Los niveles de aldosterona están en límite bajo o por debajo del mismo con elevación de la actividad renina plasmática por encima de lo normal.

Si la sospecha diagnóstica es secundaria a un hallazgo en las técnicas de imagen. El aumento de volumen de ambas glándulas suele obedecer a afecciones como tuberculosis, infecciones fúngicas, amiloidosis, hemorragia local e invasión metastásica. Las masas heterogéneas sugieren afectación primaria y las homogéneas secundaria.

También se deben de obtener en urgencias analíticas que incluyan:

- Hemograma y pruebas de coagulación.
- Bioquímica sanguínea completa glucosa, urea, creatinina, Na, K, Ca y gases arteriales.
- Sedimento urinario con Urea, creatinina, Na y K en orina.

- EKG.
- Rx de tórax.
- Hemocultivos y urinocultivos (si se sospecha sepsis).

El déficit de mineralocorticoide induce una pérdida salina urinaria con retención de potasio que potencia la hipotensión arterial, ya favorecida por la falta del efecto sensibilizante del cortisol sobre la acción presora de las catecolaminas. La hiponatremia potenciada por la incapacidad para excretar agua libre, junto con la hiperpotasemia, retención nitrogenada y acidosis metabólica contribuyen a los trastornos de la motilidad de la musculatura lisa y estriada, dando lugar a dolores abdominales, que plantean el diagnóstico diferencial con un cuadro de abdomen agudo, vómitos y diarreas que empeoran a la deshidratación y conducen al estado de shock circulatorio. La hipercalcemia es otro signo acompañante que puede alcanzar valores similares a la crisis hipercalcémica. El déficit de cortisol, como hormona contrareguladora, cursa con frecuencia con hipoglucemia.

TRATAMIENTO

No debe demorarse ante una sospecha razonable iré encaminado a corregir el déficit hidroelectrolítico y la administración de hidrocortisona a dosis de estrés.

- **Infusión de suero fisiológico (500-1000 ml) en las primeras 2-3 horas**, no debe utilizarse suero hipotónico por que puede agravar la hiponatremia, el ritmo posterior de la infusión dependerá del déficit de líquidos del paciente y de su enfermedad de base.
- **Glucosa hipertónica al 50% IV**, para corrección de la hipoglucemia si la hay.
- **Administración de Hidrocortisona 100mg en bolo y continuar 100mg IV cada 6-8 horas.**

El carácter mineralocorticoide de este fármaco a las dosis indicadas, hace innecesario el empleo de mineralcorticoides, pero si no se consigue una correcta normalización de TA o del desequilibrio hidroelectrolítico, pueden usarse dosis de 10mg de Desoxicorticosterona vía IV. El tratamiento de mantenimiento se realiza mediante la reducción gradual de la dosis de Hidrocortisona a 50mg diarios para pasar a vía oral y mantener dosis sustitutivas de 30mg diarios de Hidrocortisona.