

Protocolo de actuación en descompensación de insuficiencia suprarrenal

Realización: Esther González, María Sanz, Amparo Rodríguez
Supervisión: Jorge Lorente, Conchita Míguez.

Revisión: Octubre de 2015



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL:

1.- DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN: Incapacidad de la glándula suprarrenal para mantener una secreción hormonal adecuada, tanto en situación basal como de estrés. Se clasifica por su mecanismo en:

- Primaria: enfermedad intrínseca de la glándula suprarrenal
- Central: secundaria (hipofisaria) o terciaria (hipotalámica). Se incluye el cese de tratamiento corticoideo.

2.- PREVALENCIA: 1.4/10.000 niños.

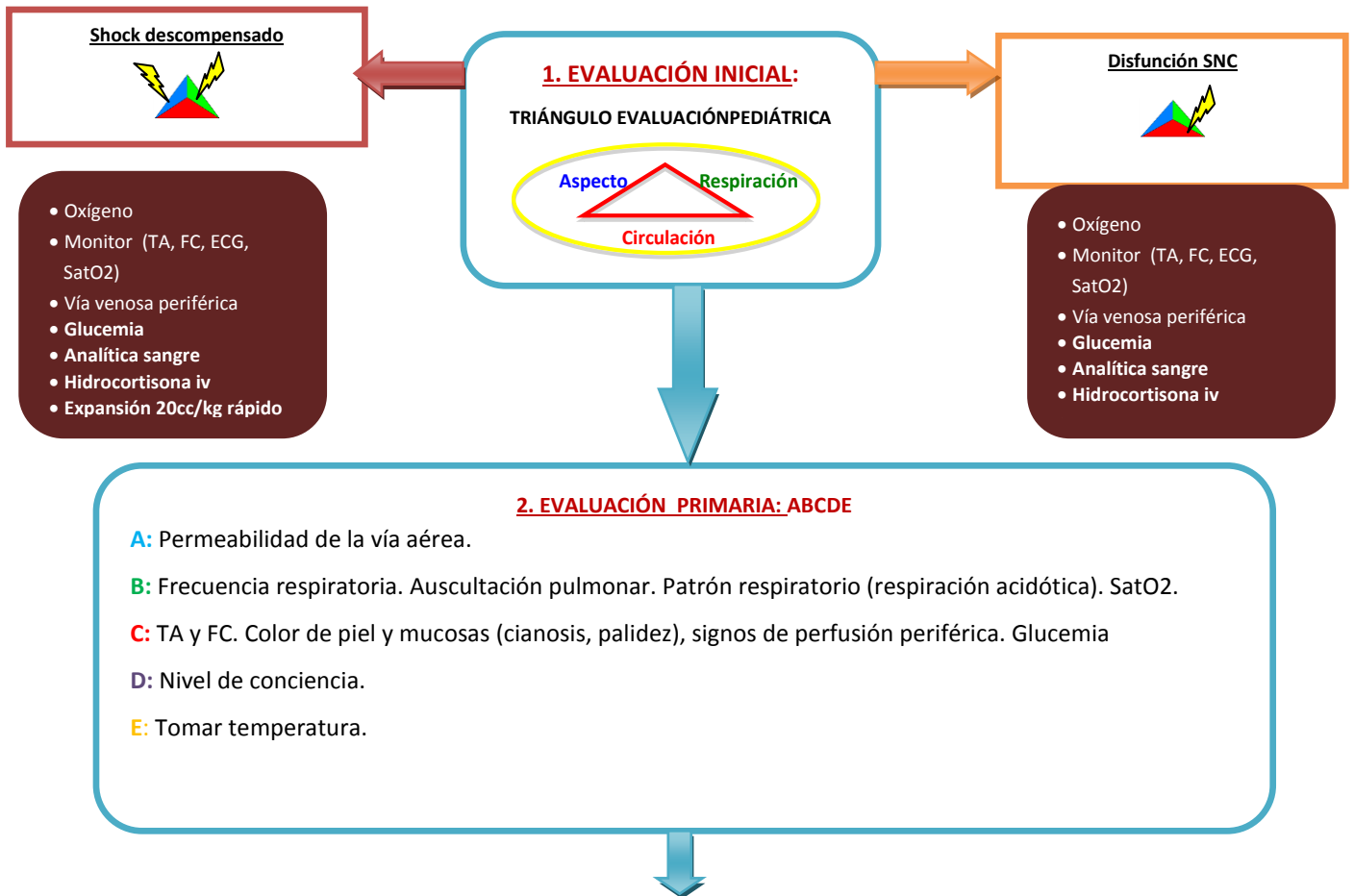
3.- TRATAMIENTO DE BASE (fuera de situación aguda):

Se basa en la sustitución de glucocorticoides con hidrocortisona oral (Hidroaltesona[®]), y en la insuficiencia suprarrenal primaria también de mineralocorticoides, que se realiza con 9-alfa-fluorhidrocortisona vía oral (Astonin[®]), a dosis que dependen de la patología y edad.

4.- POSIBLES CAUSAS DE DESCOMPENSACIÓN:

Los pacientes con insuficiencia suprarrenal en tratamiento sustitutivo requieren dosis adicionales de glucocorticoides en situaciones de estrés. En este sentido, el principal objetivo del tratamiento es evitar las graves consecuencias de una crisis adrenal. Posibles causas de descompensación son:

- a) Estrés leve: Infección menor (odinofagia, rinorrea), febrícula, vacunas: no requiere cambio de dosis.
- b) Estrés moderado: infecciones respiratorias, fiebre, dolor abdominal, diarrea leve, traumatismos leves, suturas, extracción dentaria simple, cirugías menores con anestesia local.
- c) Estrés importante: vómitos, diarrea grave, anestesia general (la secreción de cortisol en sujetos normales aumenta considerablemente, se realice o no intervención quirúrgica), fracturas, quemaduras.



3. EVALUACIÓN SECUNDARIA:

SAMPLE:

S: Síntomas de insuficiencia suprarrenal aguda: Vómitos, anorexia, diarrea, dolor abdominal intenso, disminución del nivel de conciencia (en lactantes: hipotonía, ictericia). Otros síntomas de proceso intercurrente.

A: Alergias conocidas (alérgenos ambientales, alimentarias, fármacos).

M: Fármacos, dosis y cuándo se administró la última dosis. Tratamiento de base: hidrocortisona, 9-alfa fluorhidrocortisona. ¿Ha doblado dosis? ¿Está recibiendo otro corticoide por otra patología (Oncología, Reumatología, Neuropediatria...)?

P: Patología previa: Tipo de insuficiencia suprarrenal: primaria (hiperplasia suprarrenal congénita, Enfermedad de Addison), secundaria o terciaria, debida a supresión por tratamiento con corticoides, etc. Necesidad de ingresos previos por descompensación de patología de base.

L: Última comida.

E: Eventos que llevaron a la descompensación (desencadenado por fiebre, traumatismo, cirugía...)

EXPLORACIÓN FÍSICA DETALLADA: Tª, TA, FC, SatO2, ECG, Glucemia. Peso, altura. Superficie corporal $\frac{\text{peso(Kg)} \times \text{altura(cm)}}{3600}$

- Valorar grado de deshidratación (Escala Gorelick).
- Fenotipo Cushing (si paciente sin tratamiento corticoideo en el momento actual, pero con fenotipo Cushing tratarlo acorde a este protocolo).
- Hiperpigmentación cutáneo-mucosa (zonas flexión articulaciones: dedos rodillas, codos).
- Signos de gravedad: Disminución del nivel de conciencia con hipotensión. Hipoglucemia grave.

1. FIEBRE CON:
 a. BUEN ESTADO GENERAL
 b. TOLERANCIA ORAL ADECUADA
 2. SITUACIONES DE ESTRÉS MODERADO

ALTA A DOMICILIO:
Hidrocortisona oral:
 Dosis habitual x 2.
9-alfa-fluorhidrocortisona: la dosis no requiere modificaciones.

1. **VÓMITOS Y/O NO TOLERANCIA ORAL**
 2. **FIEBRE CON AFECTACIÓN DEL ESTADO GENERAL**
 3. **SITUACIONES DE ESTRÉS IMPORTANTE**

- Hidrocortisona iv/im (hidrocortisona fosfato sódico):
 - <3 años: 25 mg
 - 3-12 años: 50 mg
 - >12 años: 100 mg
- Asegurar aporte de líquidos iv hasta conseguir tolerancia oral adecuada.
 - S. Glucosalino 2.5% 20 ml/kg/h, 2 h si precisa
 - S. Glucosalino 5% de mantenimiento
- Corrección alt hidroelectrolíticas: HipoNa, hiperK, hipoglucemia
- Observación 4-6 horas

TOLERANCIA ORAL Y BEG

ALTA A DOMICILIO:
 ▪ Hidrocortisona oral: dosis habitual x2
 ▪ 9-alfa-fluorhidrocortisona: la dosis no requiere modificaciones.

NO TOLERANCIA ORAL

Ingreso en Planta

CRISIS ADRENAL
 Inestabilidad hemodinámica o alteración del nivel de conciencia

ESTABILIZACIÓN: O2 100%, 2 x VVP. Monitorización FC, FR, ECG, SATO2.

- Hidrocortisona iv/im en bolo:
¡¡PRIORITARIO!!
 - <3 años: 25 mg
 - 3-12 años: 50 mg
 - >12 años: 100 mg
- SSF: 20 ml/Kg rápido en 10-15 min. Si no mejoría hemodinámica repetir hasta 3 expansiones 20 ml/kg e IC UCIP
- Corrección de alteraciones iónicas y de la glucemia

MEJORÍA

Ingreso en Planta

NO MEJORÍA

Ingreso en UCIP

NECESIDAD DE ANESTESIA GENERAL

Monitorización continua de FC, FR, ECG, SATO2.

- PRE-ANESTESIA: Hidrocortisona iv en bolo:<3 años:25 mg;3-12 años:50 mg;>12 años:100 mg.
- DURANTE ANESTESIA (si procedimiento >1-2 h):
Hidrocortisona iv 50 mg/m2/6 h:
 - En bolo cada 6 horas ó
 - En perfusión durante 6 h (durante todo el procedimiento)
- POST- ANESTESIA: Hidrocortisona iv: 25-50 mg/m2 cada 6-8 h las primeras 24 horas

Ingreso en Planta/UCIP

En **dosis de emergencia** SI NO DISPONIBILIDAD DE HIDROCORTISONA, utilizar metilprednisolona IV (<3 años: 5 mg; 3-12 años:10mgr; >12 años: 20 mg)

3. EVALUACIÓN TERCIARIA:

1.PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **Analítica de sangre:** Hemograma, bioquímica con creatinina, **glucosa**, iones (Na, K, Cl, Ca total e iónico), EAB.
- **Analítica de orina:** Creatinina, Na (cálculo de excreción fraccionada de Na: (Na orina x creatinina plasma/Na plasma x creatinina orina) x 100
- Pruebas necesarias según proceso intercurrente.

2.TRATAMIENTO ESPECÍFICOS:

1. Hidrocortisona: fármaco de primera línea por ser el corticoide de menor duración de acción y menor potencia, lo que facilita la titulación de la dosis óptima.

- **Oral:** dosis según nivel de estrés
 - **Estrés leve:** Infección menor (odinofagia, rinorrea) o febrícula: dosis habitual (depende de edad y patología de base).
 - **Estrés moderado** (infecciones respiratorias, dolor abdominal, traumatismos leves, suturas, extracción dentaria simple): doblar dosis de hidrocortisona oral habitual.
- **Intravenoso:** 50 mg/m2 cada 6-8 h: Afectación del estado general, vómitos y/o intolerancia oral, crisis adrenal. <3 años: 25 mg. 3-12 años: 50 mg. >12 años: 100 mg.

2.Reposición aguda de la volemia:

- En caso de crisis adrenal: Expansión con SSF a 20 ml/Kg en 15-20 min. Si no mejoría hemodinámica repetir hasta 3 expansiones 20 ml/kg y avisar a UCIP.
- Si signos de **deshidratación** y normogluemia: S. glucosalino 2.5% a 20 ml/kg durante 1-2 horas.

Estas dos medidas suelen ser suficientes en la mayoría de casos, pero en crisis adrenal a veces es necesario:

3.Tratamiento de la hipoglucemia (<45 mg/dL): Administrar 0.5 gr/Kg de glucosa (1 cc/Kg de GR50 diluido en 2 cc/Kg de SSF) en 10-15 min iv. Comprobar remontada en 15 minutos y repetir si necesario.

4.Tratamiento de la hiponatremia grave (<120 mmol/L): Bolo de suero salino hipertónico al 3% a 2-5 ml/Kg en 15 min. Posteriormente manejo en UCIP.

5. Tratamiento de la hiperpotasemia grave (>6.5-7 mmol/L): En general no hace falta porque con hidrocortisona disminuye el potasio al corregir acidosis. Sólo si alteraciones ECG. Tratamiento en UCIP.

EN CASO DE NO DISPONER DE HIDROCORTISONA:

6. Equivalencia de corticoides:

- En **dosis de emergencia:** utilizar **metilprednisolona IV (<3 años: 5 mg; 3-12 años:10mgr; >12 años: 20 mg)**. Como la actividad mineralocorticoide es casi nula, especial atención:

- Hipertensión arterial
- Balance de Na y K

CORTICOIDE	Dosis equivalente en mg	Potencia glucocorticoidea	Potencia mineralocorticoidea	Vida media (h)*
Hidrocortisona vo	20	1	1	8-12
Hidrocortisona iv	20	1	1	4-6
Prednisona	5	4	1	18-36
Prednisolona	5	4	1	18-36
Metilprednisolona	4	5	0	18-36
Dexametasona	0.75	25	0	36-54
Fludrocortisona	2	-	125	18-36

3. CRITERIOS DE INGRESO:

EN PLANTA

- Crisis adrenal estabilizada en Urgencias.
- Antecedentes de crisis adrenales frecuentes.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Hipoglucemia franca.
- Imposibilidad de tolerancia oral.
- Previsión de que el proceso intercurrente puede descompensar fácilmente la enfermedad.
- Edad < 1 año.
- Si necesidad de ingreso por patología intercurrente: criterios menos estrictos que en pacientes sanos.

EN UCIP:

- Hipotensión arterial refractaria a volumen (shock hipovolémico refractario).
- Alteraciones hidroelectrolíticas graves.
- Glasgow < 14.
- Convulsión.
- Arritmias.

4. TRATAMIENTO DURANTE EL INGRESO:

-Monitorización: TA, FC. Si hiperpotasemia ECG.

-Determinación de glucemias y gasometrías con iones cada 4-6-8-12 horas según gravedad.

-Si no tolerancia oral fluidoterapia a NNBB + reposición de pérdidas.

- Primeras 24 h: Glucosalino 5%. A partir de 24 horas valorar glucosalino al medio hasta suspender cuando normalización clínico-analítica.

-Hidrocortisona:

- Primeras 24 h: 50 mg/m² cada 6-8 horas iv.
- 24-48 h: 25 mg/m² cada 8 horas iv.
- Si normalización clínico-analítica y tolerancia oral adecuada: hidrocortisona oral a dosis x3 durante 24 horas.

-La administración de mineralocorticoide debe reiniciarse a partir de las 48 horas, cuando las dosis de hidrocortisona sean menores de 20-30 mg/m²/día. Se administrará la dosis pautada habitual. En caso de utilizar metilprednisolona POR NO DISPONER DE HIDROCORTISONA, se administrará mineralocorticoide desde el primer día a dosis habitual.

5. RECOMENDACIONES DE TRATAMIENTO EN DOMICILIO:

-Medidas generales: Asegurar ingesta de líquidos y electrolitos para evitar deshidratación durante proceso intercurrente.

Es muy importante instruir a la familia para que ante situaciones de estrés dupliquen o tripliquen la dosis habitual de hidrocortisona.

-Hidrocortisona oral: NO SUSPENDER BAJO NINGÚN COCEPTO. SI NO TOLERANCIA ORAL ADMINISTRAR HIDROCORTISONA IM Y ACTUJAR A URGENCIAS. Ver dosis en "Tratamientos específicos"

-9-alfa-fluorhidrocortisona: la dosis no requiere modificaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Donohou PA. Treatment of adrenal insufficiency in children. UpToDate, 2015.
2. Guerrero-Fernández J. Crisis adrenal. En: Manual de diagnóstico y terapéutica en Endocrinología Pediátrica, 2014.
3. Gracia Bouthelie R, Guerrero-Fernández J y Alcalde de Alvaré A. Urgencias en Endocrinología Pediátrica: An Pediatr 2004;60(Supl 2):76-8.
4. Rica I, Grau G, Vela, A. Insuficiencia suprarrenal. Protoc diagn ter pediatr 2011;1:166-76.