

INSUFICIENCIA ADRENAL PRIMARIA

Paz de Miguel Novoa. Especialista en Endocrinología y Nutrición. Jefe de Sección. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid.
Anna Aulinas Masó. Especialista en Endocrinología y Nutrición. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau Barcelona. Endo-ERN. CIBER-ER U747 (ISCIII), IR-SANTPAU. Departamento de Medicina, Universidad de Vic-Universidad Central de Catalunya.
Carmen Montañez Zorrilla. Especialista en Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid.

Introducción

La insuficiencia adrenal primaria (IAP) es un trastorno caracterizado por una alteración de la función adrenocortical, con el consecuente déficit de glucocorticoides (GC), mineralocorticoides (MC) y/o andrógenos adrenales (AA).

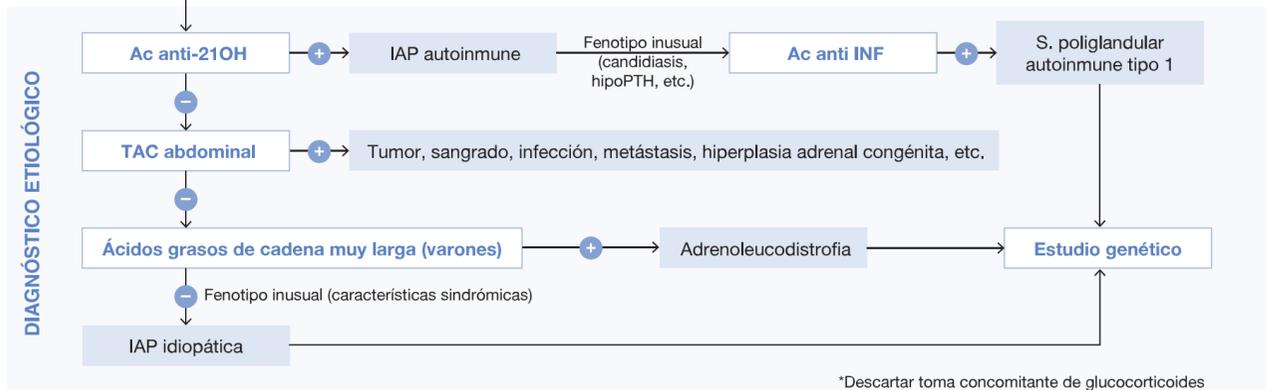
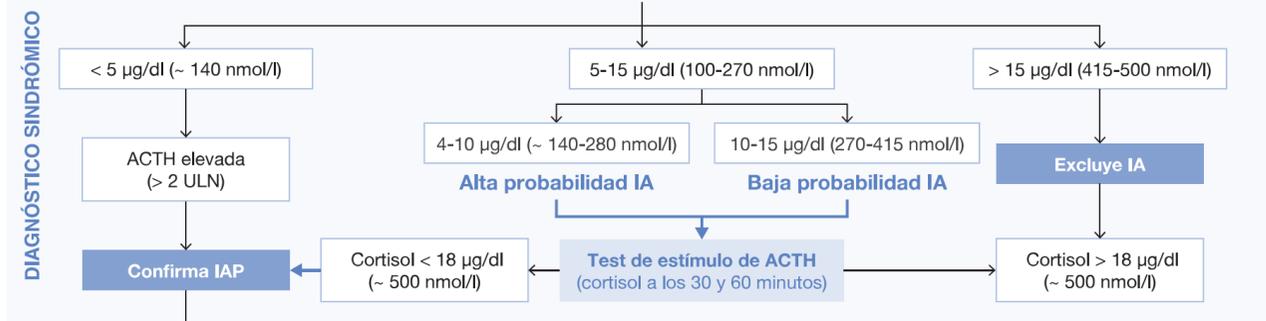
La IAP se produce debido a la destrucción del córtex adrenal, y es necesaria una pérdida de al menos el 90 % del parénquima glandular para que aparezcan manifestaciones clínicas.

Fisiopatología y manifestaciones clínicas



Sospecha de insuficiencia adrenal (IA)

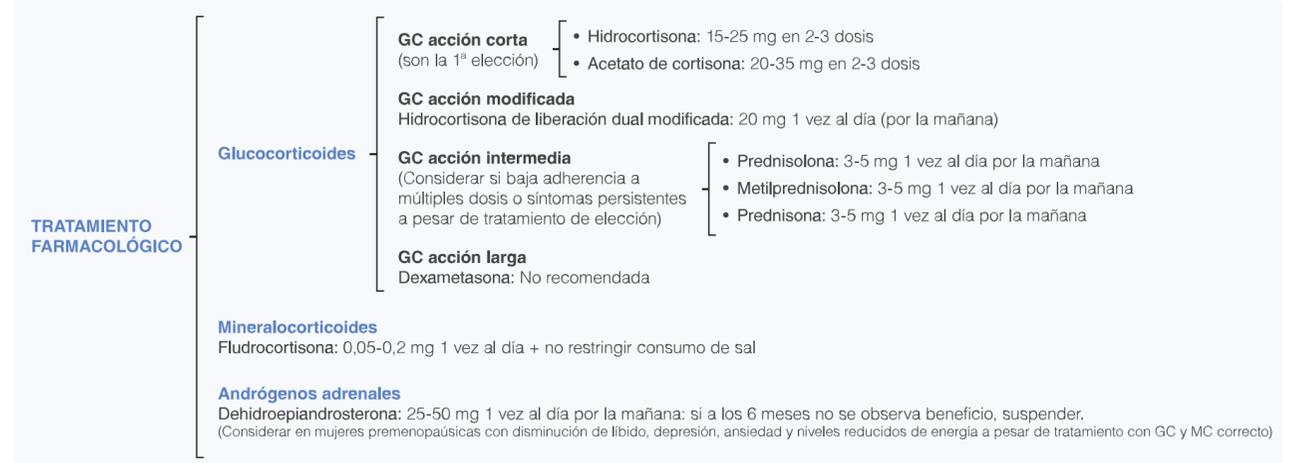
Cortisol basal 6-10 a.m.*



*Descartar toma concomitante de glucocorticoides

Enfoque terapéutico

- El paciente con IAP precisa tratamiento crónico con GC, MC y si es necesario AA.
- Se debe de emplear la dosis más baja que alivie los síntomas, evitando síntomas y signos de sobre/infradosificación.



OTRAS RECOMENDACIONES DE SEGUIMIENTO:

- Valorar la calidad de vida.
- Comprobar que el paciente porta placa/pulsera con el diagnóstico y tarjeta de emergencia.
- Comprobar que el paciente conoce y realiza ajustes en situaciones especiales.
- Densitometría ósea: en pacientes tratados con dosis altas de GC o con riesgo de osteoporosis.
- Control de factores de riesgo cardiovascular.
- En pacientes con enfermedad de Addison autoinmune: determinación periódica de TSH, valorar datos de sospecha de otras enfermedades autoinmunes, determinación de anticuerpos.
- Comprobar posibles interacciones farmacológicas.

TRATAMIENTO DE LA CRISIS ADRENAL

MEDIDAS DE EMERGENCIA

- Coger un **acceso intravenoso** con una aguja de gran calibre.
- Extraer sangre para medir inmediatamente la creatinina sérica, el BUN, los electrolitos, la glucosa, el cortisol y ACTH en plasma. **No espere los resultados del laboratorio.**
- Infundir 1 litro de solución salina isotónica o dextrosa al 5 % lo más rápido posible.** Repita el bolo de líquido según sea necesario para la reanimación de volumen, seguido de líquidos de mantenimiento. Se debe realizar monitorización hemodinámica frecuente y medición de electrolitos séricos para evitar la sobrecarga de líquidos iatrogénica.
- Administrar hidrocortisona** (100 mg en bolo intravenoso), seguido de 50 mg por vía intravenosa cada 6 horas (o más recomendable 200 mg/24 horas como infusión intravenosa continua durante las primeras 24 horas). Si no se dispone de hidrocortisona, las alternativas incluyen metilprednisolona y dexametasona. Se debe administrar solución salina si se administra dexametasona en lugar de hidrocortisona.
- Utilizar **otras medidas de soporte**, dependiendo de la severidad de la enfermedad intercurrente, ingreso en una unidad de cuidados intensivos, profilaxis de la úlcera de estrés gástrica, heparina en bajas dosis y tratamiento antibiótico, según las necesidades.

MEDIDAS TRAS ESTABILIZAR AL PACIENTE

- Continuar con la solución salina isotónica intravenosa a un ritmo más lento** durante las próximas 24 a 48 horas.
- Buscar y tratar posibles causas precipitantes** de la crisis suprarrenal. Las causas más frecuentes son las infecciosas.
- Reduzca gradualmente los glucocorticoides** parenterales durante 1 a 3 días, si la enfermedad precipitante o complicada lo permite, hasta la dosis de mantenimiento de glucocorticoides orales.
- Comience el **reemplazo de mineralocorticoides** con fludrocortisona, 0,1 mg por vía oral al día, cuando se suspende la infusión de solución salina o la dosis de hidrocortisona se reduce a < 40 mg al día.
- Si el paciente no tiene insuficiencia adrenal conocida, confirme el diagnóstico y determine la causa subyacente.

No olvides...

- En la actualidad la etiología más frecuente de la IAP (aproximadamente un 80 %) es debida a adrenalitis autoinmune, bien aislada o en el contexto de un síndrome poliglandular autoinmune.
- Las manifestaciones clínicas en la IAP dependen del grado de afectación adrenal. Habitualmente, es una enfermedad de instauración lenta y se suele poner de manifiesto coincidiendo con situaciones de estrés físico tales como enfermedades intercurrentes de cierta gravedad. Casi la mitad de los pacientes con enfermedad de Addison debutan de forma aguda con una crisis adrenal.
- El diagnóstico síndrome comienza con determinaciones hormonales basales seguidas, en caso necesario, de test dinámicos. Una vez establecido el diagnóstico de IAP es necesario el estudio etiológico, para lo que se deben realizar pruebas inmunológicas y, si es preciso, estudios de imagen y genéticos.
- La monitorización del tratamiento con GC se basa fundamentalmente en síntomas y signos clínicos.
- La educación específica del paciente y sus familiares es un pilar fundamental en el tratamiento y seguimiento de los pacientes con IAP cuyo principal objetivo es evitar la crisis suprarrenal como emergencia potencialmente mortal.