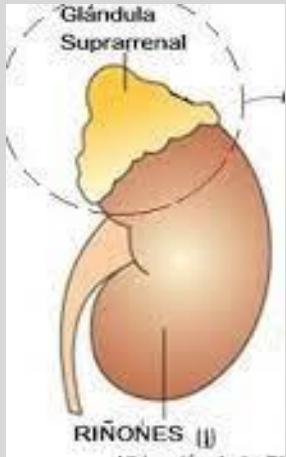


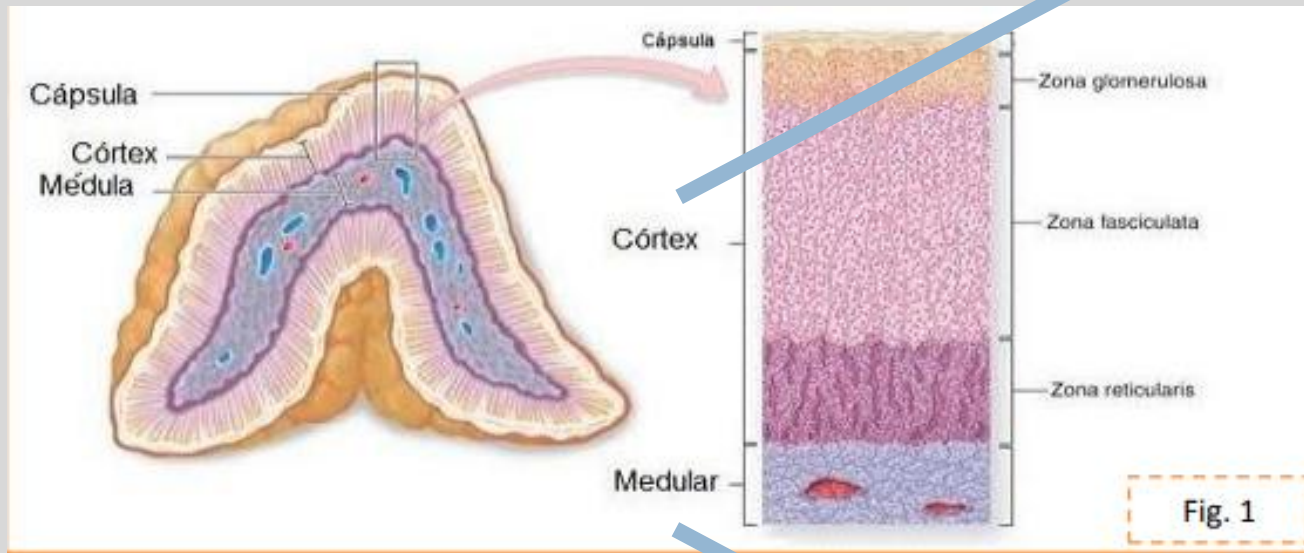
INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Interna Natalia Troncoso
Medicina USS, Patagonia





Glándula suprarrenal: anatomía



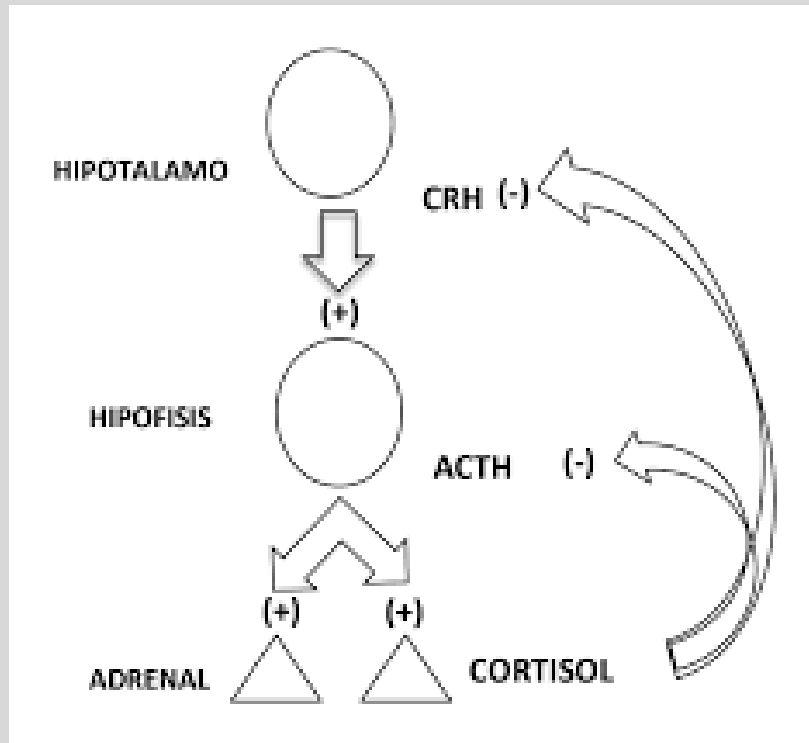
Hormonas esteroidales:

- Mineralocorticoides (**Aldosterona**)
- Glucocorticoides (**Cortisol**)
- Andrógenos (**Dihidroepiandrosterona y androstenediona**)

Catecolaminas

- **Adrenalina**
- **Noradrenalina**

Glándula suprarrenal: Regulación Eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal

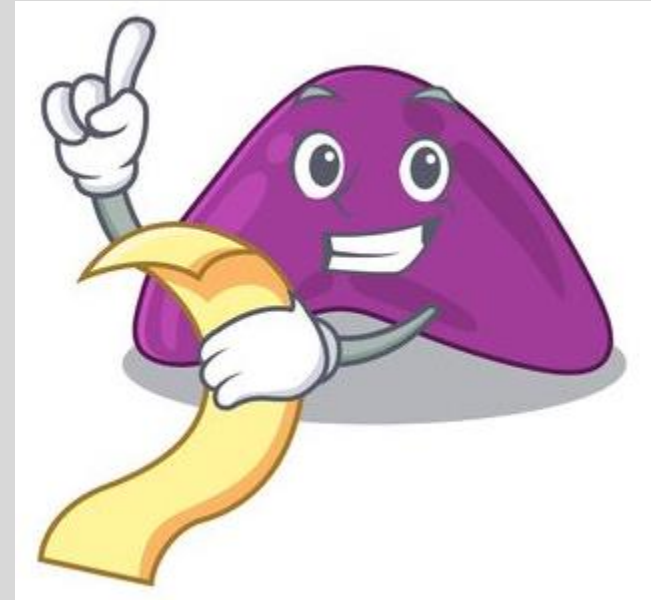


hormona liberadora de corticotropina (**CRH**)

hormona adrenocorticotrópica (**ACTH**)

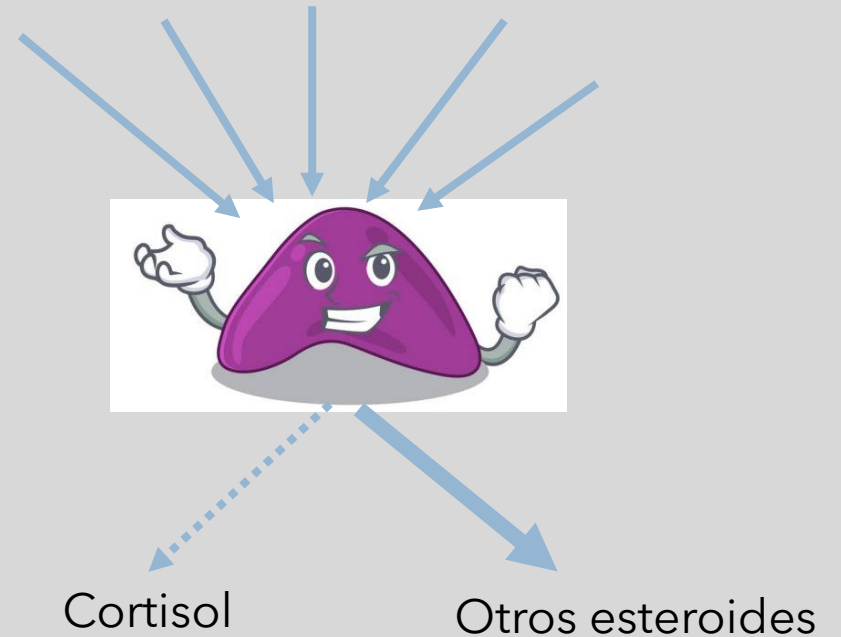
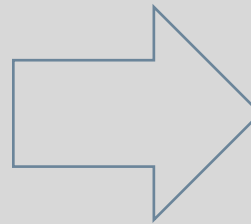
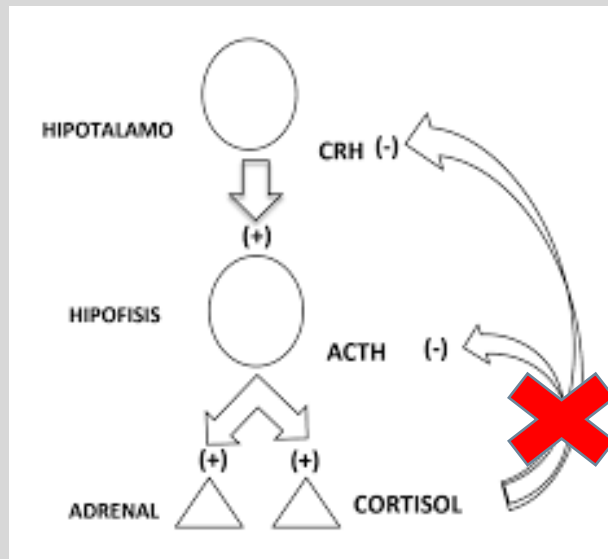
Síndromes clínicos

- Déficit suprarrenal
 - Primaria → Enf. De Addison
 - Secundaria /terciaria → Hipófisis / Hipotálamo
- Hiperfunción suprarrenal
 - Corticoides → Sd. Cushing
 - Aldosterona → Hiperaldosteronismo
 - Andrógenos → Virilización suprarrenal
 - Catecolaminas → Feocromocitoma
- Principal causa de insuficiencia ssrr en niños
 - Hiperfunción compensadora → Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC/HSSRRC)

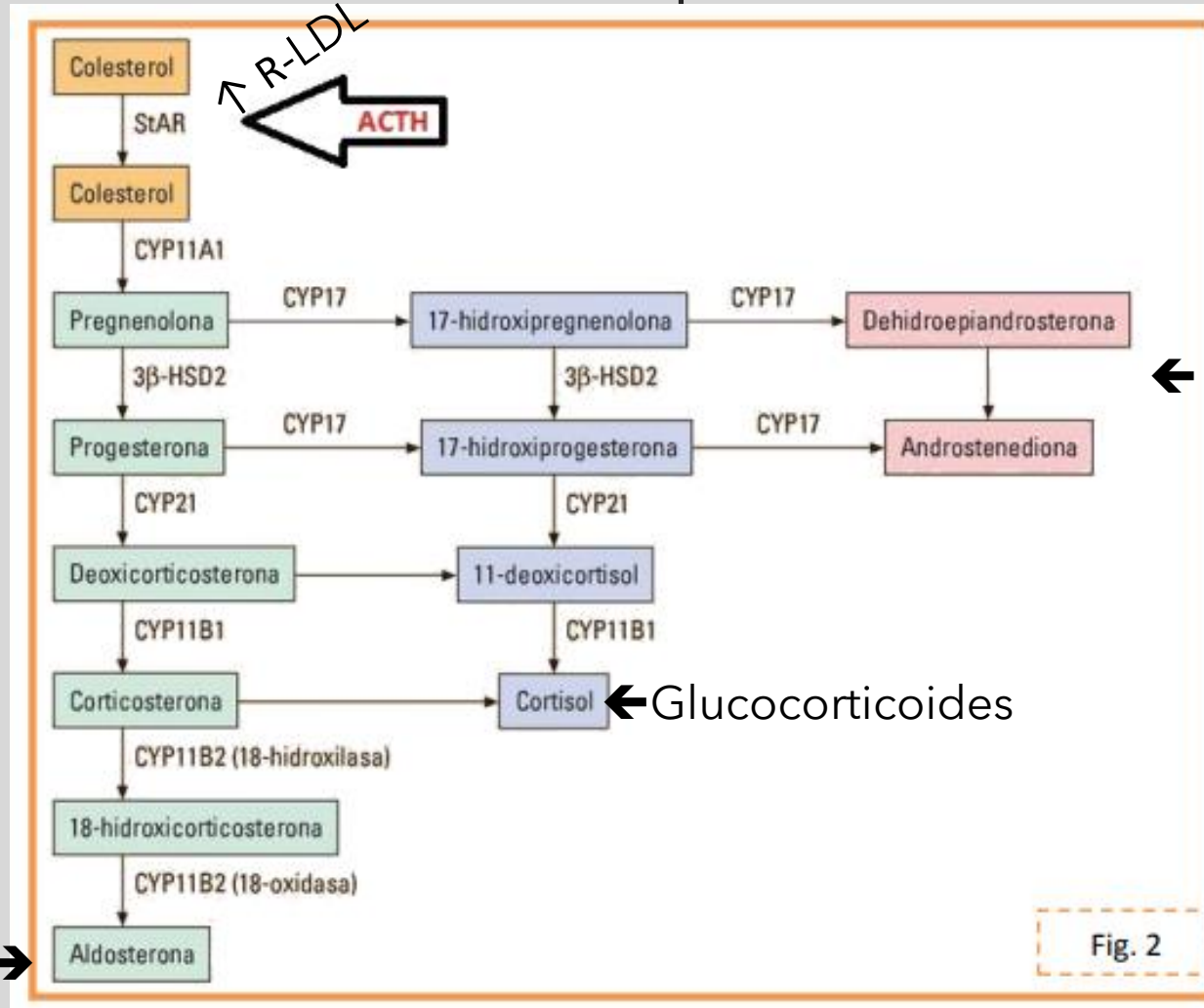


Hiperplasia suprarrenal congénita

- Conjunto de patologías producidas por déficit de enzimas responsables de la esteroidogénesis en la corteza suprarrenal que genera una alteración en la producción de cortisol.



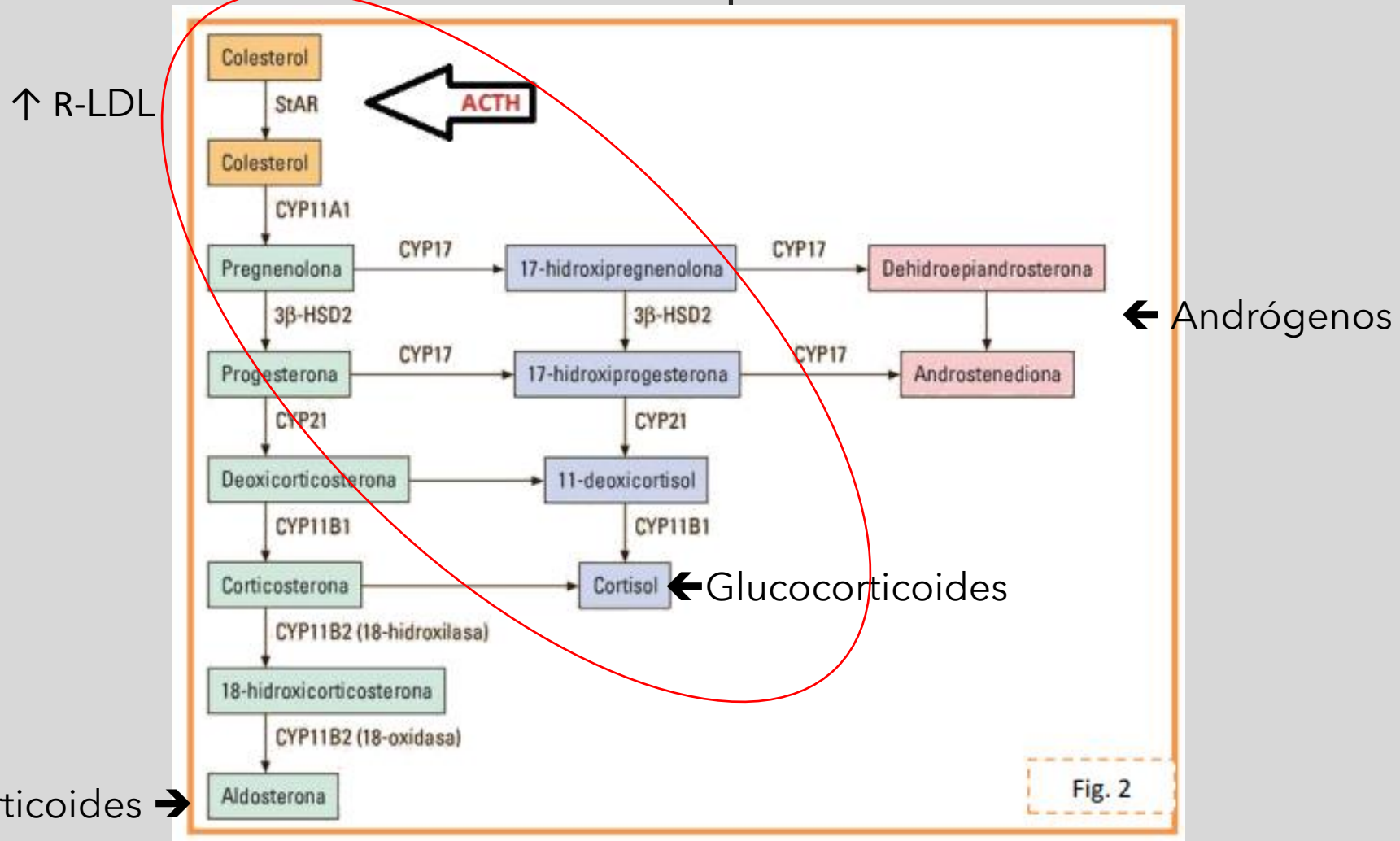
Biosíntesis de las hormonas esteroidales o esteroides suprarrenales



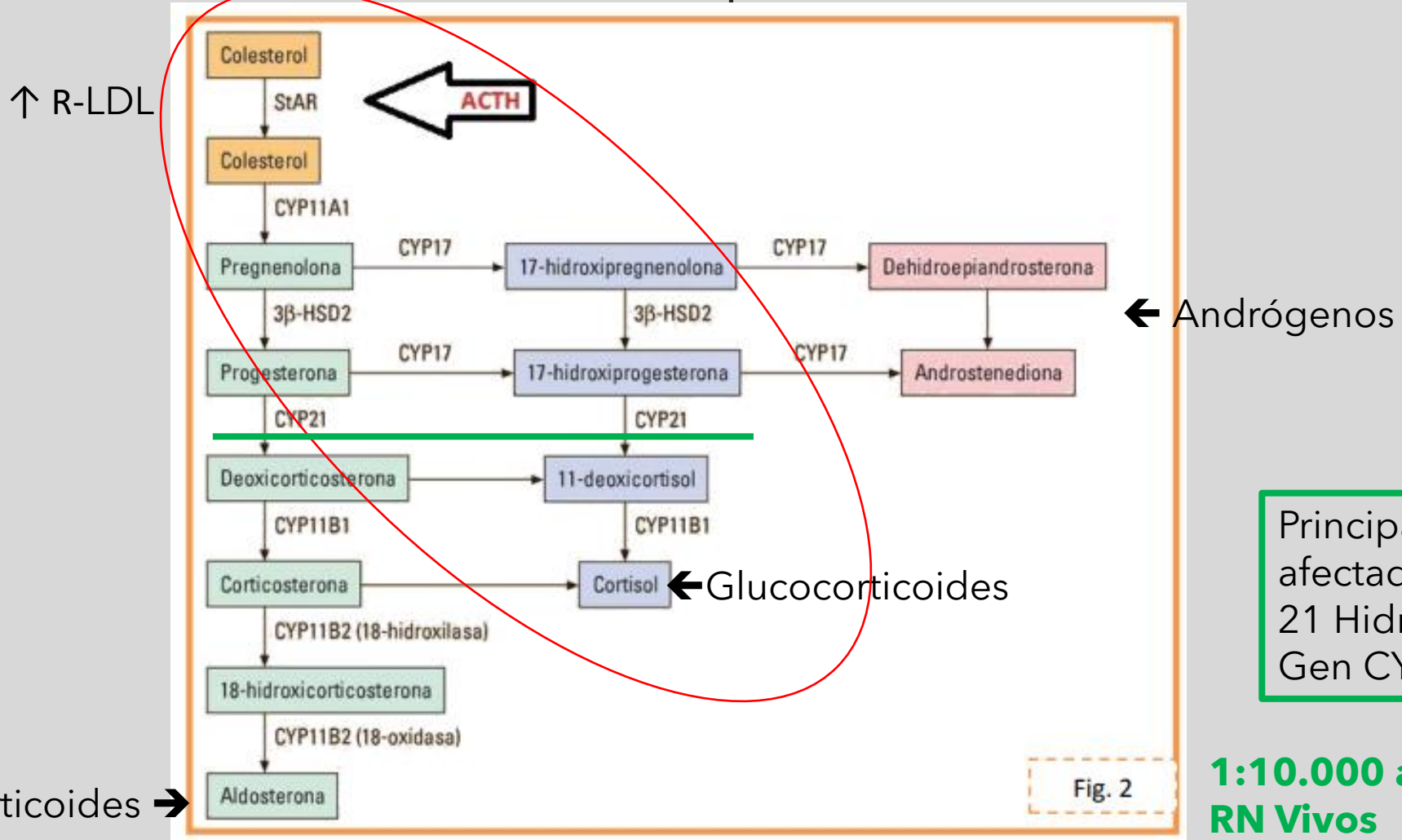
Mineralocorticoides →

Fig. 2

Biosíntesis de las hormonas esteroidales o esteroides suprarrenales



Biosíntesis de las hormonas esteroidales o esteroides suprarrenales



Presentación clínica



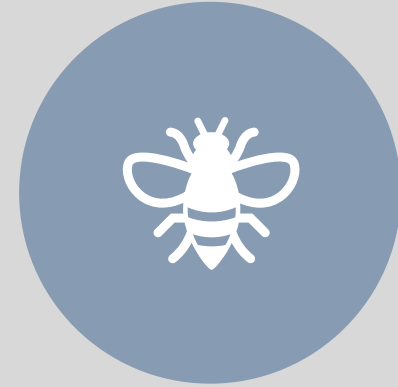
CLÁSICA CON
PERDIDA DE SAL (75%)

Primeros ddv



CLÁSICA SIN PERDIDA
DE SAL

Rara en el periodo neonatal



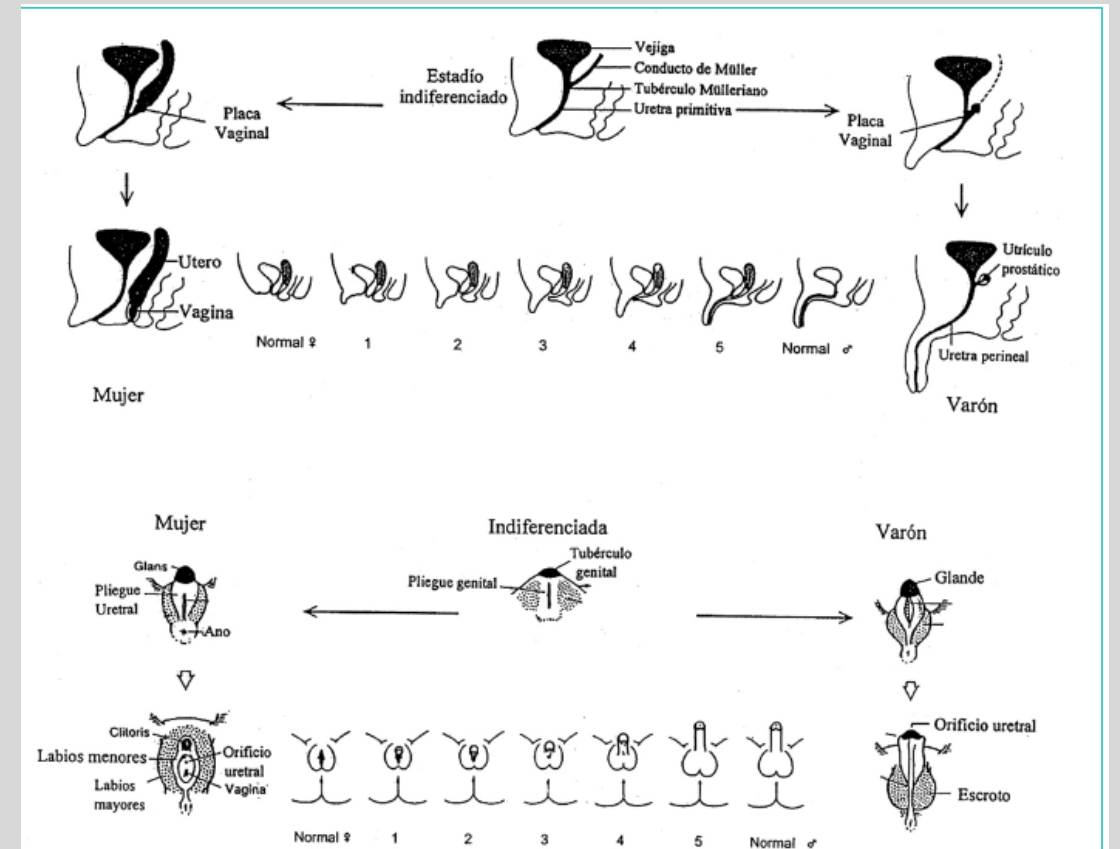
NO CLÁSICA

Pubertad



Clásica con pérdida de sal

- Hay déficit de Glucocorticoides y mineralocorticoides con aumento de andrógenos y de ACTH
- Manifestaciones clínicas:
 - Inicio en la 2da semana de vida
 - Detención del aumento ponderal
 - Baja de peso
 - Rechazo alimentario
 - Vómitos y diarrea
 - Poliuria
 - Deshidratación y shock
- Virilización (ambigüedad o macrogenitosomia)
- Hiperpigmentación





Diagnóstico

- Historia: Cuadro subagudo, grave y compromiso del estado general
- Examen físico: Deshidratación, Virilización, hiperpigmentación
- Exámenes de laboratorio:
 - Hiponatremia, hipoglicemia, hiperkalemia
 - Acidosis metabólica
 - Cortisol inapropiadamente normal o bajo
 - Poliuria y natriuresis elevada



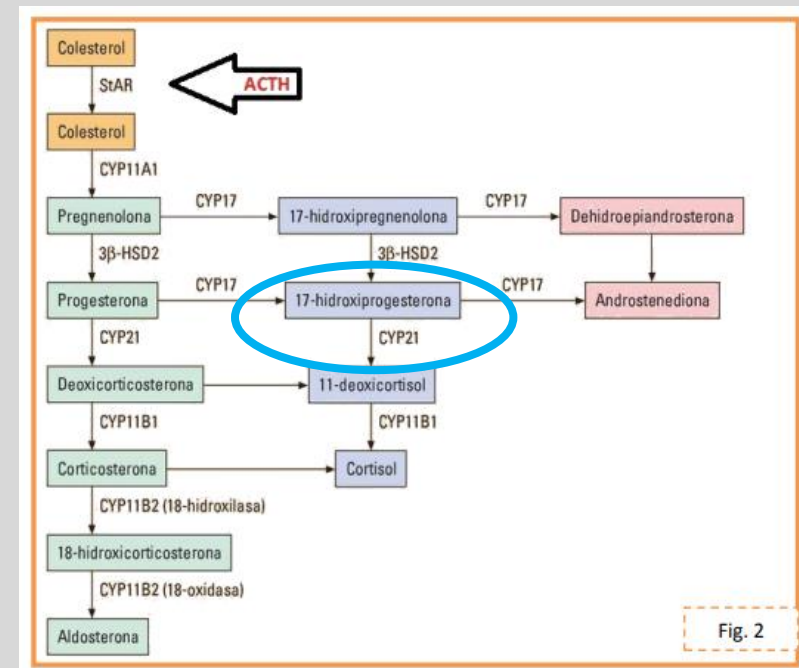
Diagnóstico diferencial

- Sepsis neonatal tardía,
- cardiopatía congénita,
- Estenosis hipertrófica del piloro,
- Diarrea aguda con deshidratación,
- Enfermedad metabólica,
- RGE severo,
- Hermafroditismo verdadero,
- Pseudohermafroditismo, etc.



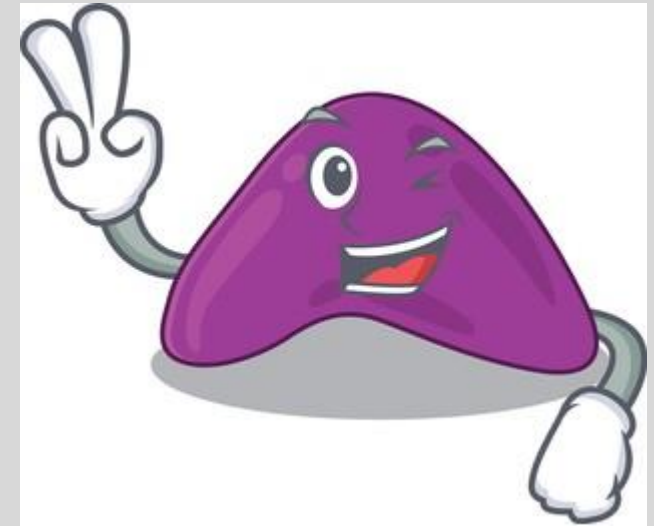
Confirmación diagnóstica

- 17 hidroxiprogesterona al 3er día → 75-500ng/ml
 - 17 hidroxiprogesterona al 1er día están en 500-800ng/dl (normal en RN)
 - En RNPT los valores son 2-3veces mayores
- Actividad de renina plasmática → elevada
- ACTH → Elevada
- Cortisol → N o baja



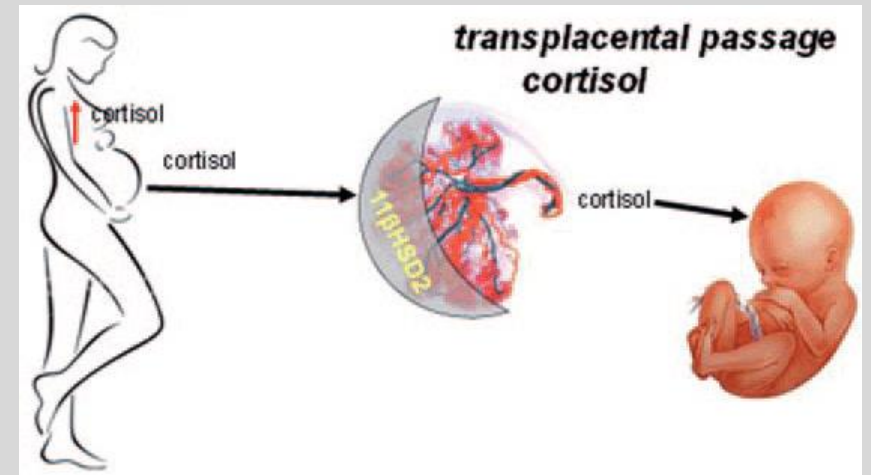
Tratamiento: URGENCIA MÉDICA (UCIN)

- Corrección del shock hipovolémico y alteraciones hidroelectrolíticas
- Administrar glucocorticoides y mineralocorticoides
 - Shock:
 - Hidrocortisona (50mg/m² bolo + 100mg/m²/día de mantención)
 - Estabilizado
 - Cortisol (20-30 mg/m²/día vo, en 3 dosis)
 - Fludrocortisona (0,1-0,2mg/día)



Glándula suprarrenal en RNPT

- Eje Hipotálamo-hipófisis- suprarrenal inmaduro (hasta la sem 23). Uso de
- Sem 30 = síntesis significativa de cortisol
- RNPT bajo cortisol y menor respuesta a ACTH → Insuficiencia suprarrenal relativa



Clasificación	Semanas de gestación al nacimiento
Extremo	< 32 semanas o peso ≤ 1.500 g.
Moderado	32 a 33 semanas y 6 días y peso > 1.500 g.
Tardío	34 a 36 semanas y 6 días y peso > 1.500 g.

Mala adaptación al estrés post natal

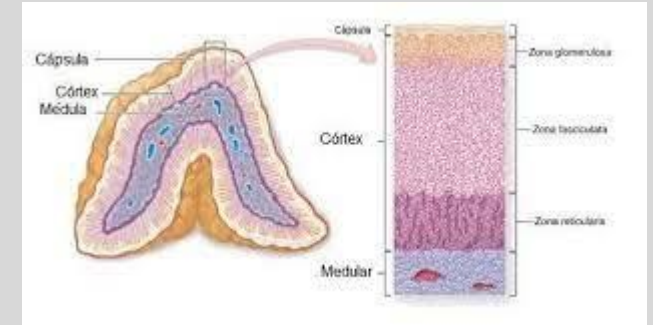


Mayor probabilidad de DBP

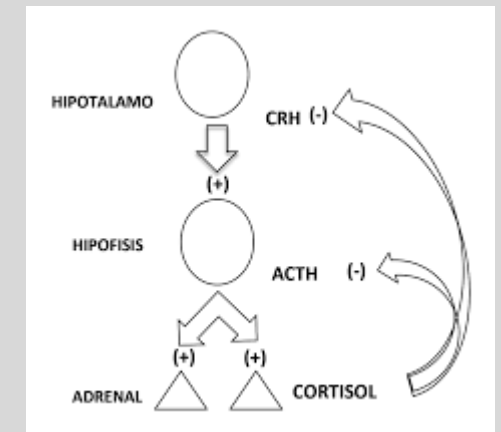
Insuficiencia suprarrenal relativa (RAI)

- Bajos niveles de cortisol
- Altas concentraciones de precursores
- RNPT con
 - Insuficiencia cardiovascular, con hipotensión que responde a glucocorticoides

Poca capacidad enzimática

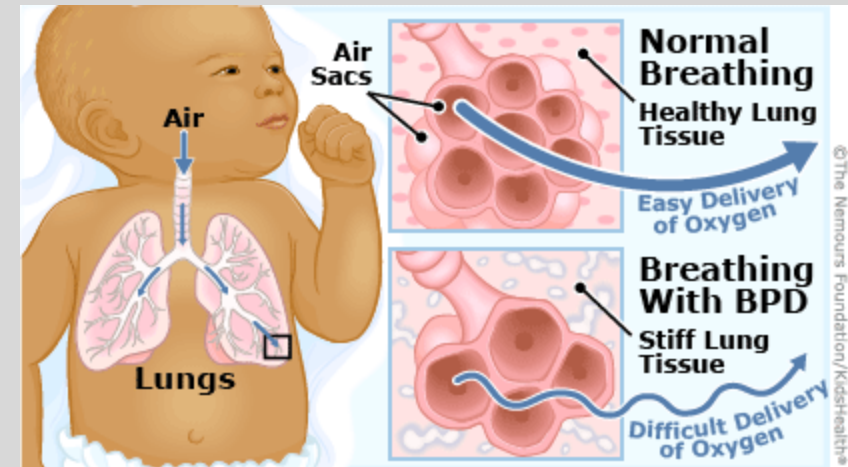


- Aumento de los marcadores inflamatorios pulmonares y altas tasas de CPAP



HSSRR y Displasia broncopulmonar

- Factores de riesgo para la DBP
 - Edad gestacional
 - Bajo peso al nacer
 - Sepsis
 - Conducto arterioso persistente



- La inflamación es la base de la patogenia

Tipos de DBP



DBP "CLÁSICA"

Caracterizado por: Inflamación focal y fibrosis del parénquima pulmonar

Secundario a: Volutrauma inducida por ventilador y altas concentraciones de O₂

****Principal antes del uso de surfactante****



DBP "NUEVA"

Caracterizado por: : Inflamación difusa y detención del desarrollo alveolar (alveolo génesis y angiogénesis)

Asociado a requerimientos de: Corticoides prenatales, Surfactante exógeno y ventilación gentil

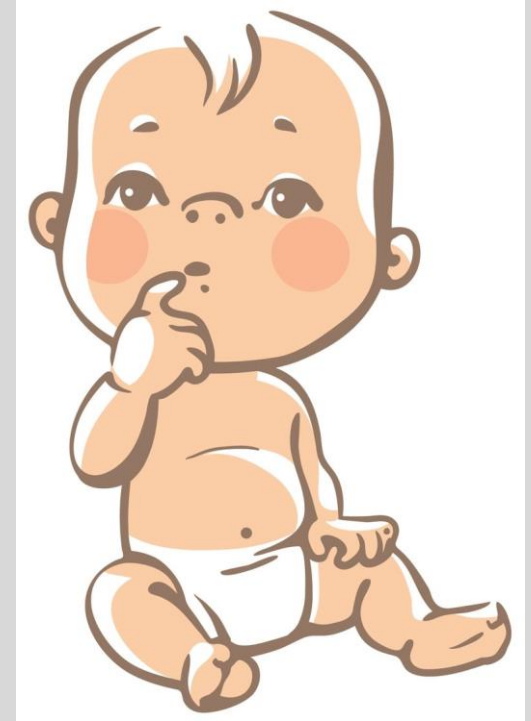
Apoyo al RNPT



- Mejoras en la Ventilación y oxigenación → mejor soporte y más breve
- Antiinflamatorios no esteroideos → sin utilidad en DBP
- Corticoides inhalados → Mucha variabilidad (administración y biodisponibilidad)
- Corticoides postnatales sistémicos
 - Dexametasona: vida media larga, pacientes SELECCIONADOS, sin actividad mineralocorticoide (inhibe el cortisol endógeno)→
 - Alteración de la unión de receptores → alteración de áreas críticas del aprendizaje y memoria → disminución del crecimiento cerebral
 - Hiperglicemia, hipertensión, hematemesis, hipertrofia cardíaca, perforación GI
 - Hidrocortisona: en dosis bajas como "reemplazo fisiológico"

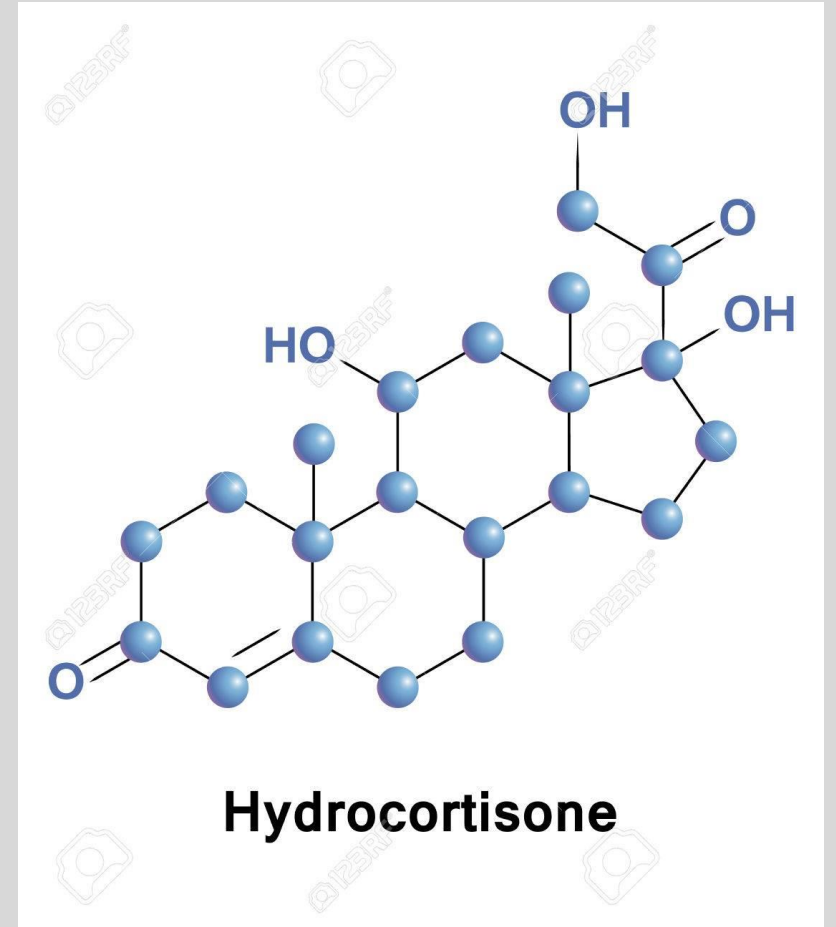
¿Hidrocortisona como respuesta?

- Se requieren dosis altas para lograr el reemplazo fisiológico y
- Se requieren dosis bajas para evitar la inmunosupresión excesiva
- Estudios controversiales
 - Ciclos decrecientes desde 2mg-0,5mg/Kg/12hrs y luego 0,5mg/Kg/día V/S placebo
 - Disminuye la DBP, la supervivencia sin O₂
 - Aumentan la perforación GI (detener estudios) [con indometacina*]/ibuprofeno
 - Sin asociación a daño neurológico ni muerte
 - Sepsis de aparición tardía



Otros efectos de la hidrocortisona

- Mejora el desarrollo pulmonar
- Homeostasis de electrolitos
- Favorece el cierre del DAP
- Mejora la función renal
- perforación GI [con indometacina*] → ibuprofeno



Bibliografía

- Tapia JL. González A. Neonatología 4° edición. 2018. Cap. 16. Trastornos endocrinos del recién nacido.137-145.
- GAJARDO, E. G. (2020). hiperplasia suprarrenal congénita [Libro electrónico]. En guía practica clinica (V edicion 2020 ed., pp. 156-158). <http://www.manuellosses.cl/BNN/gpc/Guias%20Neonatologia%20%202020.Hospita%20%20La%20Serena%20.oficial...pdf>
- Maritza Vivanco. (2016). hiperplasia suprarrenal congénita. manual de neonatología hospital san jose, 89-91.
- Labarta Aizpún JI, de Arriba Muñoz A, Ferrer Lozano M. (2019) Hiperplasia suprarrenal congénita. Protoc diagn ter pediatr.;1:141-56.
- Merk y Dohme (2021) Manual MSD, [manual electrónico] [https://www.msdmanuals.com/es-cl/professional/Trastornos endocrinos y metabólicos/ Trastornos suprarrenales / generalidades sobre la función suprarrenal](https://www.msdmanuals.com/es-cl/professional/Trastornos%20endocrinos%20y%20metab%C3%B3licos/Trastornos%20suprarrenales/generalidades%20sobre%20la%20funci%C3%B3n%20suprarrenal)
- Ayala R, (2020) seminario hiperplasia suprarrenal congénita, HBPM http://www.saludinfantil.org/Seminarios_Neo/Seminarios/Endocrinologia/Hiperplasia_SSRR_Congenita_RA.pdf
- Olivier Baud and Kristi L. Watterberg (2019), Seminars in Fetal and Neonatal Medicine, <https://doi.org/10.1016/j.siny.2019.04.007>

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Interna Natalia Troncoso
Medicina USS, Patagonia

