



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“CRISIS ADDISONIANA AGUDA SECUNDARIA A SUSPENSIÓN ABRUPTA DE
CORTICOIDES”**

Requisito previo para optar por Título de Médico.

Autor: Rojas Paz, María Cristina

Tutor: Dr. Esp. Bedoya Vaca, Patricio Aníbal

Ambato – Ecuador

Junio – 2019

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor en el Trabajo de Investigación sobre Análisis de Caso Clínico con el tema: “**CRISIS ADDISONIANA AGUDA SECUNDARIA A SUSPENSIÓN ABRUPTA DE CORTICOIDES**” de Rojas Paz María Cristina, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el Honorable Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud

Ambato, Mayo 2019

EL TUTOR

.....
Dr. Esp. Bedoya Vaca, Patricio Aníbal

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis del presente caso clínico: **“CRISIS ADDISONIANA AGUDA SECUNDARIA A SUSPENSIÓN ABRUPTA DE CORTICOIDES”**, así como también los contenidos, ideas, análisis y conclusiones son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Mayo 2019

LA AUTORA

.....

Rojas Paz, María Cristina

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de, un documento disponible para su lectura, consulta y proceso de Investigación.

Cedo los derechos en línea Patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora.

Ambato, Mayo 2019

LA AUTORA

.....
Rojas Paz, María Cristina

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico, sobre el tema **“CRISIS ADDISONIANA AGUDA SECUNDARIA A SUSPENSIÓN ABRUPTA DE CORTICOIDES”** de Rojas Paz María Cristina, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Junio 2019

Para constancia firman:

.....

PRESIDENTE /A

1er VOCAL

2 do VOCAL

DEDICATORIA

El presente trabajo se lo dedico a Dios en primer lugar por darme la vida, cuidarme durante mis años de preparación, por darme el don de la fortaleza, sabiduría, humildad, amor y perseverancia y sobre todo por hacerme un instrumento para cuidar de los que más necesitan.

A mi familia, por enseñarme que no existen sueños imposibles, a mis hermanas que fueron ejemplo de vida, a mi madre por ser incondicional en cada paso y enseñarme valores primordiales que me permitieron realizar amistades duraderas durante la carrera.

De manera muy especial a David Balladares por enseñarme que las metas se consiguen fácilmente si el camino hacia ellas se recorre con amor, que ningún miedo es lo suficientemente grande para opacar la belleza del alma, que no importa cuántas veces nos equivoquemos, lo importante es levantarse y por su apoyo infinito en los años más arduos de la Carrera.

Y, por último, pero no menos importante a Santiago por ser mi inspiración y felicidad.

María Cristina Rojas Paz

AGRADECIMIENTO

A la Universidad Técnica de Ambato y a sus docentes, por aportar grandes profesionales a la Patria.

A nuestros maestros por su paciencia, por compartir sus conocimientos, experiencia y amistad.

A todas las instituciones de salud en especial al Hospital General de Latacunga por permitirme hacer uso de la historia clínica para el análisis del presente caso, respetando la confidencialidad y principios éticos de autonomía y no maleficencia.

A mi Tutor Dr. Esp. Bedoya Vaca Patricio Aníbal por haberme brindado su apoyo en el camino hacia el cumplimiento de este ideal con paciencia y siendo guía y ejemplo de trabajo, honestidad, amistad, fortaleza y nobleza.

María Cristina Rojas Paz

ÍNDICE GENERAL

APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
ÍNDICE GENERAL.....	viii
RESUMEN.....	ix
SUMMARY.....	xi
I. INTRODUCCIÓN.....	1
I. OBJETIVOS.....	2
1.1 OBJETIVO GENERAL.....	2
1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	2
II. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.....	2
3.1 CAMPO.....	2
3.2 FUENTES DE RECOLECCIÓN.....	2
3.3 DOCUMENTOS A REVISAR.....	2
3.4 PERSONAS CLAVE A CONTACTAR.....	2
3.5 INSTRUMENTOS.....	3
IV. DESARROLLO.....	3
4.1 DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO.....	3
4.2 DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO.....	18
4.3 IDENTIFICACIÓN DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD.....	19
4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRITICOS.....	19
4.5 ANALISIS DEL CASO CLÍNICO.....	20
4.6 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA.....	20
4.7 FUNDAMENTO TEÓRICO.....	21
4.8 ESTRATEGIA DIAGNÓSTICO TERAPÉUTICA.....	32
V. CONCLUSIONES.....	34
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	35
VII. ANEXOS.....	38

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

**“CRISIS ADDISONIANA AGUDA SECUNDARIA A
SUSPENSIÓN ABRUPTA DE CORTICOIDES”**

Autora: Rojas Paz, María Cristina

Tutor: Dr. Esp. Bedoya Vaca, Patricio Aníbal

Fecha: Ambato, Mayo 2019

RESUMEN

La insuficiencia corticosuprarrenal es una patología poco frecuente sin embargo puede comprometer la vida del paciente. Generalmente presentan signos y síntomas de déficit de cortisol, hormona perteneciente al grupo de los glucocorticoides, en ocasiones también existe déficit de aldosterona.

Los signos y síntomas característicos de una crisis adisoniana generalmente aparecen después de infecciones, situaciones de estrés, suspensión del tratamiento o lesiones que involucren la pérdida de sodio, la clínica suele ser dolor en la zona lumbar, abdomen o las piernas, disminución de la presión arterial y en casos graves shock y pérdida de la conciencia.

La crisis adisoniana pone en peligro la vida del paciente debido a que disminuye los niveles sanguíneos de glucosa. El tratamiento suele basarse en la administración adecuada de hidrocortisona, hidratación y glucosa.

El presente caso describe a una paciente de 20 años con antecedentes de insuficiencia suprarrenal hace 12 años en tratamiento con prednisona, calcitriol e hidrocortisona, hipotiroidismo hace 2 años sin tratamiento.

Acude por presentar diaforesis hace más o menos 24 horas, con síntomas acompañantes de malestar general, vómito por tres ocasiones de contenido alimentario, parestesia de extremidades inferiores y superiores, al examen físico

paciente conciente, orientada, signos vitales dentro de parámetros normales, piel y faneras levemente pálidas, abdomen suave depresible puntos ureterales medios positivos con un resultado de uroanálisis infeccioso: bacterias +, leucocitos ++, piocitos 25-30/campo; biometría hemática: leucocitos 15.100/mm³, neutrófilos 79.8% , linfocitos: 16.4%, hemoglobina 13,44g/dL. Electrolitos: sodio 121mmol/l, potasio 4.70 mmol/l, cloro 87 mmol/l y calcio 6.55 mmol/l.

El tratamiento fue restitución de sodio y líquidos, corticoterapia y antibioticoterapia, la evolución fue favorable.

PALABRAS CLAVES: CRISIS ADISIONIANA, TRATAMIENTO, DIAGNÓSTICO, FACTORES DE RIESGO.

**TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO FACULTY OF HEALTH
SCIENCES MEDICAL CAREER
"ADDISONIAN CRISIS ACUTE SECONDARY TO SUSPENSION OF
CORTICOIDES"**

Author: Rojas Paz María Cristina

Tutor: Dr. Esp. Bedoya Vaca Patricio Aníbal

Date: Ambato, April 2019

SUMMARY

Adrenal cortical insufficiency is a rare pathology, however it can compromise the life of the patient. They usually show signs and symptoms of cortisol deficiency, a hormone belonging to the group of glucocorticoids, sometimes there is also aldosterone deficiency.

The signs and symptoms characteristic of an Addisonian crisis usually appear after infections, situations of stress, suspension of treatment or injuries that involve the loss of sodium, the clinic is usually pain in the lower back, abdomen or legs, decreased pressure arterial and in severe cases shock and loss of consciousness.

The Addison crisis is endangering the patient's life because it lowers blood glucose levels. The treatment is usually based on the adequate administration of hydrocortisone, hydration and glucose.

The present case describes a 20-year-old patient with a history of adrenal insufficiency for 12 years in treatment with prednisone, calcitriol and hydrocortisone, hypothyroidism 2 years ago without treatment.

He comes to present diaphoresis about 24 hours, with accompanying symptoms of general malaise, vomiting three times of food content, paraesthesia of lower and upper extremities, physical examination patient conscious, oriented, vital signs within normal parameters, skin and slightly pale facets, soft abdomen depressible positive ureteral points with a result of infectious uroanalysis: bacteria +, leukocytes ++, pyocytes 25-30 / field; blood count: leukocytes 15,100 / mm³, neutrophils 79.8%, lymphocytes: 16.4%, hemoglobin 13.44g / dL. Electrolytes: sodium 121mmol / l, potassium 4.70 mmol / l, chlorine 87 mmol / l and calcium 6.55 mmol / l.

The treatment was restitution of sodium and liquids, corticotherapy and antibiotic therapy, the evolution was favorable.

KEYWORDS: ADISIONIAN CRISIS, TREATMENT, DIAGNOSIS, RISK FACTORS.

I. INTRODUCCIÓN

La crisis suprarrenal es una emergencia médica potencialmente mortal si no se realiza una valoración temprana y un tratamiento eficiente. Aunque se conoce el tratamiento para esta enfermedad hace 70 años, la falta de medidas preventivas adecuadas o el retraso en el tratamiento ha llevado a muertes innecesarias. 9,7,3

La enfermedad de Addison es poco frecuente en la población sin embargo tiene gran impacto en la salud individual, es fundamental conocer las características clínicas para poder diagnosticar y tratar de manera oportuna a los pacientes que la padecen, ya que de modo contrario puede llegar a ser letal. A pesar de su rareza, ésta enfermedad debe estar dentro del diagnóstico diferencial de síndromes como la fatiga y la pérdida de peso. 10,6

La insuficiencia suprarrenal es un trastorno que tiene como característica principal el déficit de glucocorticoides que en ocasiones se encuentra asociado a déficit de mineralocorticoides y/o andrógenos adrenales. La incidencia de esta patología es de 0,6 por 100.000 al año, es decir que el número de personas afectadas es de 4 a 10 por 100.000 habitantes, la edad más común de presentación es de 30 – 50 años. 11,2

Hoy en día la autoinmunidad es la causa más frecuente mayor al 90% en los países industrializados, puede estar asociada a otras enfermedades como la tuberculosis sobre todo en países donde esta enfermedad prevalece. 1,4

La primera tasa de prevalencia de insuficiencia suprarrenal primaria fue de 39 casos por un millón de habitantes en Londres en 1968, las investigaciones consiguientes reportaron cifras crecientes llegando hasta 221 casos por un millón, como se encontró recientemente en Islandia. Los pacientes diagnosticados con esta patología deben mantener controles estrictos en endocrinología, medicina interna y cardiología, ya que las tasas de mortalidad comúnmente se asocian a infecciones y trastornos endócrinos, además la mayor tasa de mortalidad se atribuyó a pacientes diagnosticados menores de los 15 años. 1,5,8

Estos pacientes suelen descompensarse de manera abrupta cuando suspenden el tratamiento farmacológico, es indispensable que los servicios de salud conozcan que hacer en las llamadas crisis Addisonianas.

Aún cuando disponemos de abundante información sobre esta patología gran parte del personal médico la desconoce.

I. OBJETIVOS

1.1 OBJETIVO GENERAL

2.1.1 Describir las manifestaciones clínicas y factores de riesgo, complejidades diagnósticas, terapéuticas y complicaciones en un paciente con crisis Addisoniana secundaria a la suspensión abrupta de corticoides.

1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1.1.1 Identificar los factores de riesgo y manifestaciones clínicas.
- 1.1.2 Describir procedimientos diagnósticos utilizados en el manejo de la paciente.
- 1.1.3 Especificar posibles complicaciones de una crisis Addisoniana secundaria a la suspensión abrupta de corticoides.
- 1.1.4 Identificar los puntos críticos en la atención del paciente con crisis Addisoniana secundaria a la suspensión abrupta de corticoides.
- 1.1.5 Proponer una estrategia diagnóstico-terapéutica para el manejo de pacientes con crisis Addisoniana secundaria a la suspensión abrupta de corticoides.

II. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.

3.1 CAMPO

Médico – Hospital General de Latacunga

3.2 FUENTES DE RECOLECCIÓN

- Entrevista con el médico especialista y médicos residentes.
- Historia clínica de la paciente perteneciente al Hospital General de Latacunga.
- Entrevista personal a la paciente.
- Revisión de artículos médicos de evidencia científica, Guías de práctica clínica actualizada, en conjunto con la Base de Datos (Revisiones bibliográficas) de la Universidad Técnica de Ambato.

3.3 DOCUMENTOS A REVISAR

Historia clínica del Hospital General de Latacunga, exámenes complementarios de laboratorio e imagen. Sustentación científica del análisis del caso; guías de práctica clínica, protocolos, artículos de revisión y evidencia científica.

3.4 PERSONAS CLAVE A CONTACTAR

Médicos tratantes del servicio de Medicina Interna y Médico especialista en Endocrinología del Hospital General de Latacunga.

3.5 INSTRUMENTOS

Biblioteca de la Facultad Ciencias de la Salud Universidad Técnica de Ambato, Historia clínica, computador, internet, transporte, bolígrafo, resma de hojas de papel bond 75gr, impresiones, cámara fotográfica, anillado, memory flash, dinero.

IV. DESARROLLO

4.1 DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO

Fecha de ingreso: 18 de mayo del 2018.

ANAMNESIS

Datos de filiación:

Paciente femenina de 20 años, nacida y residente en Latacunga, instrucción secundaria, ocupación estudiante, estado civil soltera, religión católica, etnia mestiza, lateralidad diestra, grupo sanguíneo: O RH positivo.

Motivo de consulta:

Diaforesis

Enfermedad actual:

Paciente refiere diaforesis hace aproximadamente 24 horas, acompañado de vómito por 3 ocasiones de contenido alimentario en moderada cantidad con causa aparente suspensión de tratamiento corticoide. Además, presenta polaquiuria, disuria y alza térmica no cuantificada, es valorada por el servicio de Medicina interna y se decide su ingreso.

Revisión Actual de Sistemas

1. SISTEMA RESPIRATORIO: No refiere patología aparente
2. SISTEMA CIRCULATORIO: No refiere patología aparente.
3. APARATO DIGESTIVO: Lo referido en enfermedad actual.
4. APARATO UROGENITAL: Paciente refiere dispareunia de larga data, resequedad vaginal y última menstruación hace 3 años.
5. SISTEMA ENDÓCRINO: Refiere piel seca, fría e hiperpigmentación de forma generalizada, hiperhidrosis nocturna.

6. SISTEMA NERVIOSO: No refiere patología aparente.
7. SISTEMA LOCOMOTOR: No refiere patología aparente.
8. ÓRGANOS DE LOS SENTIDOS: No refiere patología aparente.

Historia patológica personal

Antecedentes patológicos personales:

- Insuficiencia suprarrenal primaria desde los 9 años.
- Hipotiroidismo desde los 12 años sin tratamiento

Antecedentes quirúrgicos:

- No refiere

Antecedentes patológicos familiares:

- Abuela materna: Diabetes Mellitus tipo II
- Hermana gemela fallece por crisis Addisoniana, epilepsia.

Alergias: No refiere

Transfusiones: No refiere

Medicamentos:

- Prednisona 5 miligramos vía oral día
- Hidrocortisona 30 miligramos vía oral dos veces al día
- Calcitriol 0,5 miligramos vía oral dos veces al día

Historia personal no patológica

- Alimentario: 4 veces/día
- Miccional: 4-5 veces/ día
- Defecatorio: 2 veces/día
- Alcohol: No refiere
- Cigarrillo: no refiere
- Drogas: no refiere
- Sueño: 8 horas/día

Historia socioeconómica

Paciente habita en casa propia en zona urbana de Latacunga (Calle Demetrio Aguilar), casa de bloque de 1 piso con 3 habitaciones, cocina y un baño, cuenta con todos los servicios básicos (luz, agua, alcantarillado, teléfono), dependiente de sus padres, actualmente es estudiante.

Fuente de información:

- Directa (paciente)

EXAMEN FÍSICO:

Signos Vitales:

Tensión arterial (sedestación)	122/73 mmHg
Frecuencia cardiaca	120/minuto
Frecuencia respiratoria	18/minuto
Temperatura axilar	38,1°C
Saturación de oxígeno	96% FiO2:0,21

Fuente: Historia clínica Hospital General de Latacunga Elaborado por: María Cristina Rojas.

Antropometría:

Peso: 45 kg Talla: 1.48 m IMC: 20,5 kg/m²

Examen General:

Paciente consciente, orientada en tiempo espacio y persona, afebril, hidratada, deambulación normal, constitución asténica.

Piel y faneras: Piel de turgencia, elasticidad, grosor y movilidad normales, con buena higiene sin lesiones, panículo adiposo de distribución normal. Se observa hiperpigmentación de forma difusa en toda la superficie corporal con leve predominio en pliegues.

Cabeza: normocefálica, cabello de color negro, implantación normal de acuerdo a la edad y sexo.

Ojos: Pupilas isocóricas, normo reactivas a la luz y a la acomodación, reflejo consensual conservado.

Nariz: tabique nasal sin desviaciones, fosas nasales permeables.

Boca: mucosas orales semihúmedas, se observa aumento de la pigmentación en encías, piezas dentales completas en regular estado.

Oídos: pabellón auricular de implantación normal, conducto auditivo externo permeable con buena percepción auditiva.

Cuello: Simétrico, no doloroso a los movimientos de flexión, extensión, rotación derecha e izquierda, lateralización derecha e izquierda y circunducción, no adenopatías, no ingurgitación, tiroides no visible ni palpable.

Tórax: simétrico, con expansibilidad conservada, sin abombamientos ni retracciones, no lesiones en la piel.

Mamas: Simétricas, de tamaño grande. Areola y pezón central, normal y erectal. Piel lisa, hidratada, sin abombamientos ni retracciones, no se evidencia circulación colateral. Palpación de los cuadrantes, colas de Spence y regiones retroareolar no dolorosos, no se palpan ni se observan masas. No se observa secreción por el pezón, no adenopatías.

Corazón: ruidos cardiacos rítmicos 2 tiempos no se auscultan soplos.

Pulmones: murmullo vesicular presente, no se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: distendido, suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda, ruidos hidroaéreos presentes.

Región lumbar: Puño percusión negativa.

Extremidades: simétricas, no edemas, pulsos distales presentes, llenado capilar 2 segundos.

Neurológico: despierto, consciente, orientada en tiempo, lugar y persona, Glasgow 15/15.

EXÁMENES DE LABORATORIO

	FECHA:	18/05/2018	21/05/2018	23/05/2018	Valor referencial
BIOMETRIA HEMATICA	Recuento leucocitario	15.100/mm ³	10,400/mm ³		5.00 - 10.00/mm ³
	Neutrófilos %	79,8%	74,9%		55.0 - 65.0%
	Linfocitos %	16,4%	19,6%		25.0 - 35.0%
	Monocitos %	1,9%	4,4%		4.0 - 8.0%
	Eosinófilos %	0,8%	0,7%		0.5 - 4.0%
	Basófilos %	0.6%	0,5%		0.0 - 0.5%
	Hemoglobina	13,44 g/dl	11,3 g/dl		11.50 - 16.50g/dl
	Hematocrito %	43,8%	36%		38.0 - 47.0%

	MCV	87 FL	87 FL		86.0 - 98.0FL
	Recuento de plaquetas	539 x103/UL	444 x103/UL		150- 450x103/UL
QUIMICA SANGUINEA	Glucosa	74 mg/dl	108 mg/dl		74.0 - 100.0mg/dl
	Creatinina	0,29 mg/dl	0,53mg/dl		0.55 - 1.02mg/dl
	Bun		13mg/dl		7.0 – 18.0 mg/dl
	Ácido Úrico	3,70 mg/dl			2.6-6.0mg/dl
PERFIL TIROIDEO	TSH	6,8mUI/ml			0.36 – 5.4mUI/ml
	T3 libre	3,2pg/ml			1.80-4.20pg/ml
	T4 libre	0.7ng/dL			0.89-1.76ng/dL
UROANÁLISIS	Densidad	1020	1010		
	Ph	6,0	6,5		
	Proteína	negativo	Negativo		
	Glucosa	Negativo	Negativo		
	Hemoglobina	Negativo	Negativo		
	Leucocitos	++	Negativo		
	Bacterias	+	+		
	Piocytes	25-30/campo	0-1/campo		
ELECTROLITOS	Sodio	121mmol/l	128 mmol/l	138 mmol/l	136.0-145.0 mmol/l
	Potasio	4,70 mmol/l	5,60 mmol/l	3,80 mmol/l	3.50-5.10mmol/l
	Cloro	87,0 mmol/l	97,0 mmol/l	100 mmol/l	98.0-107.0mmol/l
	Calcio	6,55 mg/dl			8.2-10.4mg/dl
HORMONAL	FSH		56,2mUI/ml		Fase folicular: 2.8 - 11.3 mUI/ml Ciclo medio: 5.8 - 21.0 mUI/ml Fase lútea: 1.2 - 9.0 mUI/ml Posmenopáusicas: 21.7 – 153 mUI/ml
	LH		47,1mUI/ml		Fase folicular: 1.1-11.6 mUI/ml Ciclo medio: 17.0 - 77.0 mUI/ml Fase lútea: 0.0 - 14.7 mUI/ml Posmenopáusicas: 11.3-39.8 mUI/ml
COPROPASITARIO	Polimorfonucleares	Negativo			
	Parásitos	Negativo			

Fuente: Laboratorio HGL Elaborado por: María Cristina Rojas.

LISTADO DE PROBLEMAS

- Vómito
- Astenia
- Disnea

- Fiebre
- Leucocitosis
- Neutrofilia
- Hiponatremia
- Dispareunia de larga data
- Resequedad vaginal
- Amenorrea de 3 años
- Antecedente de Insuficiencia suprarrenal desde los 9 años
- Leucocituria
- Bacteriuria
- Elevación de FSH
- Elevación de LH
- Suspensión brusca de tratamiento corticoide
- Hipotiroidismo desde los 12 años
- Útero y ovarios pequeños para la edad
- Hiperhidrosis nocturna
- Piel seca y fría
- Hiperpigmentación de la piel

AGRUPACIÓN SINDRÓMICA

Síndrome de hipofunción suprarrenal (Crisis Addisoniana)	Síndrome urinario infeccioso	Patología tiroidea	Síndrome gonadal
Antecedente de insuficiencia suprarrenal desde los 9 años	Piuria	Hipotiroidismo desde los 12 años	FSH alta
Astenia	Leucocituria	Piel seca y fría	LH alta
Hiponatremia	Bacteriuria		Útero y ovarios pequeños para la edad

Disnea	Leucocitosis		
Suspensión brusca de tratamiento corticoide	Neutrofilia		
Hiperpigmentación de la piel	Fiebre		

Elaborado por: María Cristina Rojas.

Para sintetizar cada aspecto evolutivo las evoluciones del presente caso se basan en el sistema SOAP que evalúa el subjetivo, objetivo, análisis y plan a seguir.

EVOLUCIÓN 18/05/2018

S) Paciente refiere leve dolor abdominal difuso tipo continuo. Además, refiere dispareunia de larga data, resequedad vaginal y última menstruación hace 3 años.

O) Paciente consciente, orientada, afebril, hidratada. Glasgow 15/15.

Cabeza: normocefálica. Pupilas isocóricas, reactivas a la luz y acomodación. Mucosas orales semihúmedas.

Cuello: Movilidad conservada. No adenopatías. Tiroides grado 0.

Tórax: Expansibilidad conservada.

Corazón: Ruidos normofonéticos, rítmicos. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado. No se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible y levemente doloroso a la palpación en hipogastrio. Ruidos hidroaéreos presentes.

Puntos ureterales superiores positivos. Puño percusión positiva bilateral.

Extremidades: Simétricas. No edemas.

A) Paciente hemodinamicamente estable al momento. Signos vitales dentro de parámetros normales.

P) Hidratación

Antibioticoterapia

Corticoterapia

Indicaciones:

- 1) Dieta blanda sin lácteos
- 2) Control de signos vitales
- 3) Control de ingesta y eliminación
- 4) Solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso en 24 horas
- 5) Ceftriaxona 1 gramo intravenoso cada 12 horas (día 1)
- 6) Hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 8 horas
- 7) Carbonato de calcio 500 miligramos vía oral en la mañana y en la noche
- 8) Pendiente resultado de urocultivo
- 9) Pendiente coproparasitario más polimorfonucleares
- 10) Interconsulta a Ginecología
- 11) Interconsulta a Endocrinología

EVOLUCIÓN 19/05/2018

S) Paciente no refiere molestias. Descansa tranquila

O) Paciente afebril, consciente, orientada, hidratada.

Cabeza: normocefálica. Pupilas isocóricas, reactivas a la luz y acomodación. Mucosas orales semihúmedas.

Cuello: Movilidad conservada. No adenopatías. Tiroides grado 0.

Tórax: Expansibilidad conservada.

Corazón: Ruidos normofonéticos, rítmicos. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado. No se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible y levemente doloroso a la palpación en hipogastrio. Ruidos hidroaéreos presentes.

Puntos ureterales superiores positivos. Puño percusión positiva bilateral.

Extremidades: Simétricas. No edemas.

A) Paciente hemodinamicamente estable.

P) Hidratación

Antibioticoterapia

Corticoterapia

Indicaciones:

- 1) Dieta blanda sin lácteos
- 2) Control de signos vitales
- 3) Control de ingesta y excreta
- 4) Solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso en 24 horas
- 5) Ceftriaxona 1 gramo intravenoso cada 12 horas (día 2)
- 6) Hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 8 horas
- 7) Levotiroxina 125 microgramos vía oral diario
- 8) Carbonato de calcio 500 miligramos vía oral en la mañana y en la noche
- 9) Pendiente resultado de urocultivo
- 10) Ecografía transvaginal (ginecología)

Paciente en su segundo día de hospitalización hemodinamicamente estable, especialidad de endocrinología responde interconsulta descartando diagnóstico presuntivo de hipopituitarismo indicando que paciente debe recibir levotiroxina 125 microgramos una vez al día vía oral, mantener hidrocortisona 100 miligramos vía intravenosa cada 8 horas con el fin de evitar recaída a nivel suprarrenal además añadir calcitriol 0,5 miligramos vía oral 8h00 y 17H00, recomienda realizar densitometría ósea, LH y FSH. Evidencia nivel A de las guías de NICE año 2016, recomiendan en pacientes adultos con hipotiroidismo primario sin comorbilidad cardiovascular calcular la dosis de levotiroxina de 1,6 – 1,8 microgramos/kilogramo al día en base al peso corporal actual, la paciente con un peso de 45 kilogramos debería haber iniciado el tratamiento con una dosis comprendida entre 72-81 microgramos día.

EVOLUCIÓN 20/05/2018

Paciente asintomática, con signos vitales dentro de parámetros normales, tensión arterial: 118/70 mmHg. Frecuencia cardiaca: 72/minuto. Frecuencia respiratoria: 20/minuto. No se presenta signos y síntomas de deshidratación, al examen físico puntos ureterales superiores positivos. Puño percusión positiva bilateral. Se mantienen indicaciones del día anterior, se cumple tercer día de antibiótico terapia y resultado de urocultivo pendiente.

EVOLUCIÓN 21/05/2018:

S) Paciente refiere leve dolor abdominal.

O) Paciente consciente, orientada, afebril, hidratada.

Tensión arterial: 116/75 mmHg. Frecuencia cardiaca: 74/minuto. Frecuencia respiratoria: 18/minuto.

Cabeza: normocefálica. Pupilas isocóricas, reactivas a la luz y acomodación. Mucosas orales semihúmedas.

Cuello: Movilidad conservada. No adenopatías. Tiroides grado 0.

Tórax: Expansibilidad conservada.

Corazón: Ruidos normofonéticos, rítmicos. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado. No se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible y levemente doloroso a la palpación profunda en hipogastrio. Ruidos hidroaéreos presentes.

Puntos ureterales superiores positivos. Puño percusión positiva bilateral.

Extremidades: Simétricas. No edemas.

A) Paciente hemodinamicamente estable.

P) Hidratación

Antibioticoterapia

Corticoterapia

INDICACIONES:

- 1) Dieta blanda sin lácteos
- 2) Control de signos vitales
- 3) Control ingesta/ eliminación
- 4) Solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso en 24 horas
- 5) Ceftriaxona 1 gramo intravenoso cada 12 horas (día 4)
- 6) Hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 8 horas
- 7) Carbonato de calcio 500 miligramos vía oral en la mañana y noche.
- 8) Levotiroxina 125 microgramos vía oral diario
- 9) Pendiente resultados de urocultivo.

Se recibe resultado de FSH 56,2 mUL/ml y LH 47,1 mUL/ml, por lo cual recomienda valoración por ginecología y se mantiene indicaciones.

EVOLUCIÓN 22/05/2018:

S) Paciente refiere leve dolor abdominal más cefalea holocraneana.

O) Paciente consciente, orientada, afebril, hidratada.

Cabeza: normocefálica. Pupilas isocóricas, reactivas a la luz y acomodación. Mucosas orales semihúmedas.

Cuello: Movilidad conservada. No adenopatías. Tiroides grado 0.

Tórax: Expansibilidad conservada.

Corazón: Ruidos normofonéticos, rítmicos. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado. No se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible y levemente doloroso a la palpación profunda en hipogastrio. Ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: Simétricas. No edemas.

A) Paciente hemodinamicamente estable.

P) Hidratación

Antibioticoterapia

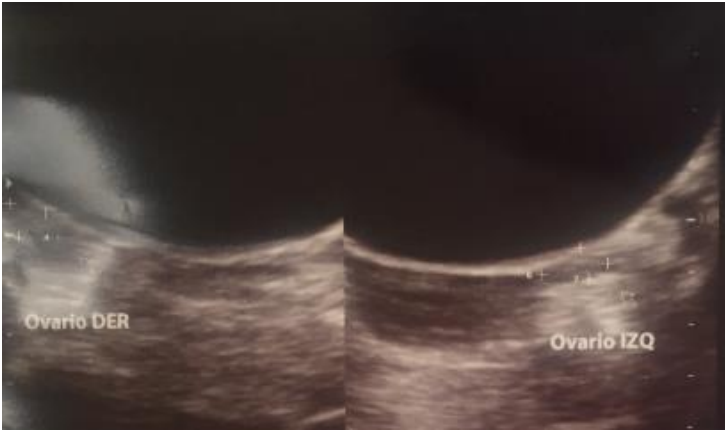
Corticoterapia

INDICACIONES:

- 1) Dieta blanda sin lácteos
- 2) Control de signos vitales
- 3) Control ingesta/ eliminación
- 4) Solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso más dos ampollas de sodio, pasar en 24 horas
- 5) Ceftriaxona 1 gramo intravenoso cada 12 horas (día 5)
- 6) Hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 12 horas
- 7) Carbonato de calcio 500 miligramos vía oral en la mañana y noche.

- 8) Levotiroxina 125 microgramos vía oral diario
- 9) Calcitriol 0,5 microgramos cada 12 horas vía oral
- 10) Pendiente resultados de urocultivo.
- 11) Pre alta

Paciente refiere dolor abdominal y cefalea holocraneana por lo cual se realiza exámenes de control de electrolitos con el siguiente resultado: sodio 128 mmol/l, potasio 5,60 mmol/l y cloro 97 mmol/l, por lo que indican solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso más dos ampollas de sodio, pasar intravenoso en 24 horas y solicitan un control de electrolitos en 24 horas, encaja dentro de valores de hiponatremia leve. Se recibe resultado de ecografía pélvica:

EXÁMEN	FECHA	RESULTADOS
Eco transvaginal	22/05/2018	<p>Útero en anteversión, pequeño en relación a la edad de la paciente. Mide: 5.3 x 1.8 x 2.5 cm. Miometrio de aspecto homogéneo. Endometrio central, lineal, de 1 mm de espesor. Cérvix sin alteraciones. Ovarios pequeños, sin evidencia de folículos en su interior. Ovario derecho de 2.1 cc. Ovario izquierdo de 1 cc. Fondo de saco de Douglas libre. IMPRESIÓN RADIOLÓGICA: - Útero y ovarios pequeños en relación a la edad de la paciente.</p> 



Fuente: Servicio de imagenología HGL Elaborado por: María Cristina Rojas.

EVOLUCIÓN 23/05/2018:

S) Paciente al momento no refiere molestias. Permanece tranquila.

O) Paciente consciente, orientada, afebril, hidratada.

Cabeza: normocefálica. Pupilas isocóricas, reactivas a la luz y acomodación. Mucosas orales semihúmedas.

Cuello: Movilidad conservada. No adenopatías. Tiroides grado 0.

Tórax: Expansibilidad conservada.

Corazón: Ruidos normofonéticos, rítmicos. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado. No se auscultan ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible y no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes.

Extremidades: Simétricas. No edemas.

A) Paciente hemodinámicamente estable, que ha presentado buena respuesta al tratamiento, y mejoría clínica.

P) Alta

INDICACIONES:

- 1) Alta más indicaciones
- 2) Levotiroxina 125 microgramos vía oral diario
- 3) Calcitriol 0,5 miligramos vía oral cada 12 horas

- 4) Carbonato de calcio 1 gramo vía oral diario
- 5) Ceftriaxona 1 gramo intravenoso cada 12 horas (día 6)
- 6) Prednisona 5-10 gramos vía oral diario alternado
- 7) Antibioticoterapia según antibiograma
- 8) Solución salina 0,9% 250 mililitros intravenoso más 2 ampollas de potasio en este momento
- 9) Control con endocrinología en 1 mes
- 10) Control por Ginecología en 1 mes
- 11) TSH, electrolitos, EMO más Gram para seguimiento por parte de medicina interna en 15 días

Se decide alta de paciente que egresa asintomática y previa a la realización de control de electrolitos donde se obtuvo un resultado de sodio 138 mmol/l, potasio 3,80mmol/l y cloro 100 mmol/l, se reporta urocultivo sin crecimiento bacteriano, además, se piden exámenes de control de TSH, electrolitos, uroanálisis para seguimiento por consulta externa de medicina interna en 15 días; para verificar la eficacia del antibiótico elegido de manera empírica utilizado en infección del tracto urinario se debió haber solicitado un uroanálisis y urocultivo cabe recalcar que ciertas cepas de bacterias que colonizan el tracto urinario suelen desarrollar resistencia con mucha facilidad.

ANALISIS FINAL

Paciente femenino de 20 años, con antecedentes de insuficiencia suprarrenal primaria desde los 9 años de edad de origen autoinmune, hipotiroidismo primario hace 8 años sin tratamiento, producto de gesta gemelar, hermana gemela fallece por insuficiencia suprarrenal, acude por presentar diaforesis de 24 horas de evolución con sintomatología acompañante de vómito por 3 ocasiones de contenido alimentario, con causa aparente suspensión del tratamiento corticoide. Además, refiere polaquiuria, disuria y alza térmica no cuantificada. En la revisión de aparatos y sistemas presenta dispareunia de larga data, resequedad vaginal y amenorrea de 3 años de evolución.

Al examen físico aspecto general asténico, piel con aumento de la pigmentación de forma generalizada con predominio en pliegues, mucosas orales semihúmedas, aumento de la pigmentación en encías, puño percusión positiva bilateral y puntos ureterales altos y medios positivos. Normotensa, saturando 96% con una FiO₂:0.21, febril. Exámenes de laboratorio que nos refleja leucocitosis con desviación a la izquierda, glicemia 74mg/dl, hiponatremia

hipotónica euvolémica, hipocloremia, hipocalcemia, uroanálisis infeccioso, FSH elevada, LH elevada, TSH alta FT4 baja.

Mediante la revisión de la historia clínica se halla resultado de cortisol de hace aproximadamente 4 años que reporta valor de 1,8 microgramos/decilitro, lo que permite suponer el origen primario de la insuficiencia suprarrenal, así como la hiperpigmentación de la piel, hallazgo clínico que podría orientar a ACTH elevada.

Tomando en cuenta antecedentes de la paciente y cuadro clínico que incluye diaforesis, vómito, mucosas orales semihúmedas, hipocloremia e hiponatremia se establece un diagnóstico presuntivo de crisis Addisoniana aguda por suspensión de tratamiento corticoide, sin embargo, hay que tomar en cuenta todos los factores que pueden desencadenar una crisis por ejemplo situaciones de stress secundaria a infecciones, traumatismo, intervenciones quirúrgicas o cualquier situación que incremente las necesidades de cortisol en el organismo.

Adicionalmente, presenta polaquiuria, disuria, fiebre, puño percusión positiva bilateral y puntos ureterales altos y medios positivos y leucocitosis con neutrofilia, lo cual plantea la sospecha de síndrome infeccioso urinario de origen bacteriano, mismo que se confirma con el resultado de uroanálisis infeccioso. El proceso infeccioso contribuye a acentuar las manifestaciones clínicas agudas de la insuficiencia suprarrenal, prolongando su estancia hospitalaria.

Al presentar dispareunia, resequedad vaginal y amenorrea durante 3 años, se decide realizar ecografía pélvica misma que reporta atrofia de útero y ovarios. FSH y LH se encontraron en valores altos para la edad de la paciente.

El tratamiento que se utilizó en el servicio de emergencia en hidratación con solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso 300 mililitros en bolo y luego 125 mililitros cada hora y tratamiento corticoide con hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 8 horas fue adecuado, sigue normativas de guías científicas con evidencia A, en el servicio de hospitalización de medicina interna la hidratación se cambió a solución salina 0,9% 1000 mililitros intravenoso en 24 horas que se justifica porque la paciente superó la deshidratación y siempre hay que prevenir posibles complicaciones por sobrecarga de líquidos por ejemplo un edema agudo de pulmón o cerebral, hidrocortisona 100 miligramos intravenoso cada 8 horas para prevenir un nuevo cuadro agudo por descompensación suprarrenal, carbonato de calcio 500 miligramos vía oral en la mañana y en la noche que se justifica por la hipocalcemia de larga data; como antibiótico se administró ceftriaxona 1 gramo intravenoso

cada 12 horas, mismo que fue elegido de manera empírica dado a que el resultado de urocultivo suele obtenerse a partir de 48 horas posteriores a recogida la muestra. Levotiroxina 125 microgramos vía oral diario, dosis que se encuentra fuera de los rangos recomendados en varias guías de hipotiroidismo, lo que pudiera provocar un hipertiroidismo secundario a altas dosis de levotiroxina.

Una causa particularmente preocupante en este caso clínico es el cese de la terapia con hidrocortisona por decisión propia de la paciente, ahí radica la importancia de la educación a la misma y su familia, sobre esta patología y lo importante que es seguir el tratamiento según las indicaciones de un profesional. Siempre se debe sospechar de una enfermedad psiquiátrica asociada en pacientes con evidencia de cumplimiento deficiente de tratamiento y un seguimiento por parte de Psicología con énfasis en aquellos pacientes que tienen algún factor asociado, en el presente caso el haber perdido a su hermana gemela a causa de la misma enfermedad que ella padece.

DIAGNÓSTICO:

- Insuficiencia suprarrenal primaria descompensada (CRISIS ADISIONIANA)
- Pielonefritis
- Hipotiroidismo primario
- Atrofia de útero y ovarios.

4.2 DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO

En países como Estados Unidos y de América Latina aproximadamente el 70% de con Enfermedad de Addison sufren atrofia idiopática de la corteza suprarrenal, que en muchos casos es secundaria a procesos autoinmunitarios, el resto se debe generalmente se debe a la destrucción de la corteza suprarrenal por un granuloma, amiloidosis, hemorragias o necrosis inflamatoria.

Las llamadas crisis suprarrenales suelen precipitarse generalmente por infecciones agudas, traumatismos y pérdidas de sodio.

Existe un ligero aumento en la mortalidad de estos pacientes cuando sufren más crisis suprarrenales, aun en pacientes que cumplen a cabalidad con el tratamiento.

4.3 IDENTIFICACIÓN DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD

Un factor de riesgo es cualquier rasgo, característica o exposición de un individuo que aumente su probabilidad de sufrir una enfermedad o lesión.

Disponibilidad del sistema de salud: es un factor clave en el seguimiento adecuado de pacientes con síndrome de Addison ya que en esta patología el seguir el tratamiento a cabalidad disminuye significativamente el número de episodios o también llamadas crisis Addisonianas, en este caso en específico el difícil acceso a la especialidad de Endocrinología o Medicina Interna fue un determinante clave para que la paciente deje el tratamiento en varias ocasiones, cabe recalcar que estos servicios siempre tienen abundante demanda de pacientes.

Estilo de vida: es un conjunto de comportamientos o actitudes cotidianas que realizan las personas que favorecen o deterioran su salud, la paciente del presente caso no posee hábitos saludables como realizar ejercicio físico, consumir una dieta rica en frutas y verduras, evitar el estrés emocional, mantener un sentido de pertenencia e identidad y concientizar sobre la importancia de seguir un tratamiento continuo.

Factor sociocultural: la paciente al igual que su familia desconocen sobre la patología en estudio lo que resulta en el incumplimiento del tratamiento.

4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRITICOS

- Suspensión de corticoides por parte de la paciente.
- Paciente acude por presentar diaforesis hace aproximadamente 24 horas, con causa aparente suspensión de tratamiento corticoide, teniendo como sintomatología acompañante disnea de pequeños esfuerzos, polaquiuria, alza térmica no cuantificada, vómito por tres ocasiones de contenido alimentario en moderada cantidad, no ha tomado medicación para calmar las molestias.
- Deficiencia en el conocimiento por parte del personal médico en los servicios de emergencias sobre crisis Addisonianas.
- Transcurrieron 3 meses sin que la paciente pueda acceder a un turno en el servicio de consulta externa de Endocrinología por lo que desistió en conseguirlo.
- Al no ser esta una patología con alta prevalencia en nuestro país retrasa el diagnóstico oportuno de una crisis Addisoniana y por ende su tratamiento.

- Estos pacientes suelen padecer simultáneamente una crisis Addisoniana con infecciones lo mismo que lleva a un deterioro acelerado de los pacientes.

4.5 ANALISIS DEL CASO CLÍNICO

Paciente acude por presentar vómito por tres ocasiones de contenido alimentario en moderada cantidad, teniendo como fecha real y aparente 24 horas, sin causa aparente, no tiene horario, ni periodicidad, teniendo como sintomatología acompañante disnea de pequeños esfuerzos, no se relaciona con la micción, ni deposición, no ha tomado medicación para calmar las molestias, la paciente es hospitalizada tras analizar los antecedentes y recibir tratamiento intravenoso por una infección de vías urinarias que se detecta en un examen elemental y microscópico de orina realizado a su ingreso en el servicio de emergencia. Durante la hospitalización paciente estable no presenta recaídas, reacciona bien al tratamiento antibiótico y corticoterapia.

4.6 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

OPORTUNIDADES DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA DE CUMPLIMIENTO	RESPONSABLE	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
Mejor conocimiento por parte del personal médico del tratamiento para crisis Addisoniana en los servicios de emergencia de las casas de salud.	Capacitación constante y actualizada a todo el personal de salud que pueda tener el primer contacto con el paciente.	Largo plazo	Ministerio de Salud Pública, médicos.	Médicos residentes, Emergenciólogos y enfermeras.
Orientar a los pacientes sobre la importancia de no suspender el tratamiento.	Realizar controles periódicos y educativos a los pacientes que ya sean	Mediano plazo	Ministerio de Salud Pública, médicos	Médicos tratantes de Medicina Interna y Endocrinología, Médicos residentes, enfermeras e internos rotativos de medicina, pacientes.

	diagnosticados con esta patología.			
Mejorar y priorizar el acceso al servicio de Endocrinología	Fortalecer el sistema de referencia y contra referencia.	Largo plazo	Ministerio de Salud Pública, Unidades médicas.	Directores regionales y hospitalarios del Ministerio de Salud Pública
Manejo adecuado de la historia clínica	Capacitar al personal de salud para el correcto llenado de la historia clínica, evitando pérdida de la información	Corto plazo	Personal sanitario de cada unidad asistencial	Médicos tratantes de Medicina Interna y Endocrinología, Médicos residentes, enfermeras, internos rotativos de medicina y personal de estadística y admisión.
Equipamiento de las unidades de salud, con énfasis en eliminar la escases de medicamentos.	Mayor presupuesto por parte del gobierno, y manejo adecuado de los recursos en cada casa hospitalaria.	Media plazo	Ministerio de Salud Pública	Médicos tratantes de Medicina Interna y Endocrinología

4.7 FUNDAMENTO TEÓRICO

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

ANATOMÍA

Las glándulas adrenales se describieron por primera vez en 1914 mientras su función se estudió en el siglo XVIII en la academia de ciencias de Bordeaux, dando el inicio a la endocrinología. Éstas glándulas de número par, pesan aproximadamente de 8 a 10 gramos en un adulto promedio, se encuentra cada una localizada en la parte superior del riñón y cada una de ellas consta de 2 partes: denominándose así médula a la parte interna misma que abarca el 10% de dicha glándula, encargándose de segregar epinefrina que ayuda a controlar la presión arterial, sudoración, frecuencia cardíaca y otras funciones reguladas por el sistema nervioso simpático; y la parte externa que ocupa el 90% llamada corteza que secreta diferentes hormonas entre las que se incluyen corticoesteroides y los mineralcorticoides.

HISTOLOGÍA

La corteza de las glándulas suprarrenales está compuesta por 3 zonas: la reticulosa correspondiente a la parte más interna y lugar donde se sintetizan los andrógenos; la zona externa o también denominada glomerulosa se encarga de formar los mineralcorticoides y por último la zona media o fascicular donde se sintetizan los glucocorticoides.

La médula suprarrenal se encuentra formada por células cromafines se forman las catecolaminas y es capaz de responder en situaciones de estrés del organismo.

FISIOLOGÍA

El hipotálamo es el encargado de la regulación de las glándulas suprarrenales, por medio de un complejo sistema: este produce la hormona liberadora de corticotropina y la vasopresina, éstas a su vez estimulan a la hipófisis para producir corticotropina también conocida como ACTH, hormona que estimula a las glándulas suprarrenales para que produzcan corticoesteroides. 23

Como se conoce el sistema renina angiotensina aldosterona se encuentra regulado principalmente por los riñones y a su vez es responsable de la mayor o menos producción de aldosterona por parte de las glándulas suprarrenales. 23, 16

El funcionamiento normal del organismo hace que los niveles de corticoesteroides sean mayores en la mañana y que al atardecer, suele también elevarse cuando el organismo se encuentra sometido a situaciones de estrés debido a una enfermedad, quemaduras, etc. 23,16,12

TRASTORNOS DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES

Los trastornos generalmente están dados por una secreción excesiva o insuficiente, por ejemplo, la Enfermedad de Addison que es un trastorno primario de estas glándulas, donde se carece de la producción adecuada de dichas hormonas.

Muchas veces también puede estar afectada otra parte del cuerpo en este caso puede estar afectada la hipófisis o el hipotálamo y estas a su vez no estimulan a las glándulas suprarrenales para la segregación de hormonas. 23

Generalmente cuando existe una sobreproducción hormonal la enfermedad va a depender de la hormona que se esté generando en exceso:

Glucocorticoides	Síndrome de Cushing
Aldosterona	Hiperaldosteronismo
Epinefrina y norepinefrina	Feocromocitoma
Andrógenos	Virilización

ENFERMEDAD DE ADDISON

A esta enfermedad también se le conoce como insuficiencia suprarrenal primaria se caracteriza por una secreción inadecuada de corticoesteroides como consecuencia de una destrucción anatómica ya sea total o parcial de las glándulas suprarrenales. 6,18

EPIDEMIOLOGÍA

Es una condición rara, aunque grave y puede llegar a ser potencialmente mortal. Afecta por igual a hombres y a mujeres, se estima que aproximadamente existen 110 casos por un millón de habitantes, se identifica en personas de todas las edades, aunque es menos frecuente en ancianos y preadolescentes. 12,6,18,19

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente es la atrofia suprarrenal idiopática o autoinmune (80-90%), donde ocurre una destrucción selectiva de la corteza suprarrenal, esto usualmente está dado por los linfocitos T citotóxicos, que en primera instancia afecta la zona glomerular, que al principio puede aparecer un aumento de la actividad de renina plasmática con niveles de aldosterona normales o bajos, luego se afecta la zona fascicular y al final la reticular. Los signos y síntomas de la enfermedad solo aparecerán cuando se destruye más del 90% de la glándula, suele estar asociadas a otras enfermedades autoinmunes tales como diabetes mellitus tipo 1,

enfermedad tiroidea autoinmune, vitíligo, enfermedad tiroidea autoinmune y en ocasiones forma parte de un síndrome poliglandular autoinmune. Una incidencia alta de pacientes del 50-70% presentan anticuerpos contra enzimas de las esteroidogénesis suprarrenal. 6

CAUSAS ADQUIRIDAS DE INSUFICIENCIA ADRENAL PRIMARIA
Adrenalitis autoinmune
Aislada
Síndrome poliglandular tipo 1
Síndrome poliglandular tipo 2
Hemorragia/ infarto
Traumática
Síndrome de Waterhouse-Friederickson
Anticoagulación
Medicamentosas
Mítotane, ketoconazol, metirapona, megestrol, etomidato, rifampicina, fenitoína, barbitúricos.
Infecciones
Virales: virus de la inmunodeficiencia humana, citomegalovirus.
Micobacterias: tuberculosis
Fúngicas: coccidiomycosis, histoplasmosis, blastomycosis, criptococosis
Amebas
Infiltrativa
Hemocromatosis, sarcoidosis, neoplásica, histiocitosis, amiloidosis.

Fuente: Otalora, R., Antolisei, R. *Estudio de caso de la enfermedad de Addison 2016*

Elaborado por: María Cristina Rojas.

En los niños la forma congénita suele ser la más común, su principal etiología se le atribuye a la hiperplasia suprarrenal congénita, con una incidencia estimada del 1 en 10,000 recién nacidos vivos, generalmente por mutaciones del gen CYP21A2. Otras causas pueden ser hipoplasia adrenal, deficiencia familiar de glucocorticoides o resistencia a la hormona adrenocorticotrófica y la destrucción de la glándula suprarrenal por una causa infecciosa o autoinmune. 12

FISIOPATOLOGÍA

La ausencia de niveles mínimos de cortisol evita que se realice el denominado feed back hipófisis- hipotalámico, que llevara a un aumento de la producción de CRH-ACTH, hay que tomar en cuenta que por cada molécula de ACTH que se escinde de su precursor hipofisiario, la pro-opiomelanocortina, se produce otra molécula de beta-lipotropina, que es melanocito estimulante que junto con la ACTH son responsables de la hiperpigmentación de la piel y las mucosas. 3

De igual forma el déficit de cortisol disminuye la gluconeogénesis, produciendo hipoglucemia, astenia, fatiga muscular, hiporexia con cierta tendencia a la ingesta de productos salados, debido a la falta de sodio.

Cuando los niveles de mineralocorticoides son bajos aumentara paulatinamente la aldosterona, lo que conllevará a la pérdida de sodio y agua por el hiperaldosteronismo lo que crea una situación de hipovolemia caracterizada clínicamente por hipotensión. La hipotensión ortostática es mucho más marcada en los casos de insuficiencia suprarrenal primaria que en la secundaria, y es el resultado de un descenso en la expresión de los receptores catecolamínicos vasculares. 7,9

La carencia de andrógenos provoca la pérdida del vello axilar y pubiano, caída del cabello, oligomenorrea y la inhibición de la lívido en ambos sexos.

CLÍNICA

Esta enfermedad se caracteriza por ser incidiosa y lentamente progresiva, sus signos y síntomas suelen ser: anorexia, astenia, pérdida de peso, dolor abdominal, náusea y vómito, hipotensión, hiperpigmentación en la piel y mucosas, depresión crónica, baja respuesta contra las enfermedades, mialgias y artrialgias. Puede existir un desbalance electrolítico con hiponatremia e hipercalemia. La hipoglucemia generalmente solo se observa en periodos de estrés. 15, 1

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico suele hacerse más fácilmente cuando se realiza una historia clínica completa, aunque casi siempre es necesario confirmar el diagnóstico con la determinación de cortisol y de la ACTH en la sangre, se confirma si la concentración de cortisol es inferior a 3mg/dl y la

concentración de ACTH es mayor a 250 pg/ml, cuando estas dos pruebas no son concluyentes se puede realizar una prueba que consiste en una estimulación con ACTH, una cantidad de esta hormona se administra por vía intravenosa y se comprueba si es capaz o no de estimular la producción de cortisol, si existe inducción a la producción de cortisol se descarta el diagnóstico mientras que si se da lo contrario se confirma un caso de insuficiencia suprarrenal primaria. 4

Una radiografía de tórax puede mostrarnos una silueta cardiaca reducida, la radiografía abdominal puede aportar datos más específicos por ejemplo calcificaciones suprarrenales cuando la insuficiencia es de etiología tuberculosa o por infecciones micóticas, la tomografía axial computarizada de abdomen pueden mostrar glándulas suprarrenales pequeñas que es sinónimo de atrofia idiopática o una tuberculosis de varios años de evolución, mientras que si se observa que se encuentran aumentadas de tamaño indican una tuberculosis precoz o infección aguda. 8

TRATAMIENTO

En tratamiento está orientado a fármacos y pautas no farmacológicas pero con la misma importancia para un buen control del paciente, se debe realizar una monitorización periódica de electrolitos séricos, signos vitales, el peso corporal y densidad ósea. 6

TRATAMIENTO CRÓNICO

Consiste en administrar hidrocortisona 15-20mg vía oral en la mañana y de 5-10mg en la tarde, así como prednisona 5mg por la mañana y 2,5 mg al acostarse, esto puede asociarse a flurocortisona vía oral 0,05-0,2 mg al día, este último es esencial para el tratamiento de insuficiencia suprarrenal primaria. La dosis debe ajustarse siempre dependiendo de los valores de hiponatremia y la presencia de hipotensión postural o un ortostatismo marcado. 4

Las crisis adisonianas contribuyen al exceso de mortalidad en pacientes con insuficiencia suprarrenal, llegando al 15 % de las muertes en un estudio noruego de 130 pacientes fallecidos diagnosticados con esta patología, cabe recalcar que los pacientes que son tratados de una manera adecuada y correcta en los servicios de emergencia no tienen consecuencias fatales, ya que esta condición es sumamente tratable, casi siempre las crisis suprarrenales son desencadenadas por periodos de estrés agudo, suspensión brusca de corticoides y enfermedades infecciosas. 1,6

CRISIS ADISONIANA

DEFINICIÓN

Es un deterioro profundo de la salud en general y este cuadro se caracteriza por al menos dos de los siguientes hallazgos, hipotensión, náuseas o vómito, fatiga severa, hiponatremia, hipoglucemia o hipercalcemia, signos y síntomas que desaparecen posterior a la administración de glucocorticoides; esta definición puede ser sugestionada ya que no existe una definición como tal de crisis suprarrenal.

CLINICA DE UNA CRISIS ADISONIANA

El cuadro clínico se distingue por una hipotensión grave, astenia intensa, náuseas, vómito, diarrea, dolores abdominales y evidencia clínica de hipovolemia, muchas veces este cuadro puede estar acompañado de fiebre cuando la crisis es desencadena por una infección aunque en algunos casos existe una fiebre de origen desconocido. En etapas más avanzadas el paciente puede desarrollar problemas cognitivos y somnolencia e incluso llegar a shock, coma y hasta la muerte. 1, 6,7

Generalmente la crisis suprarrenal en niños da sintomatología en menos tiempo que en los adultos y por ende el personal de salud debe actuar con rapidez de igual forma la hipoglucemia parece ser más común en niños que en adultos. En una encuesta de 37 pacientes que habían experimentado una crisis suprarrenal en el contexto de un estudio retrospectivo, el tiempo medio desde los primeros síntomas hasta el contacto con los profesionales de la salud fue de 2 horas y 30 minutos, sin embargo se han reportado casos de pacientes que tienen sintomatología en tan solo una hora, por ello muchos profesionales educan a estos pacientes y sus familiares a llevar un brazalete denominado de “alerta médica” que contiene una ampolla de 100mg de hidrocortisona y una jeringa, así mismo deben recibir información de la manera de como aplicarlo en caso de emergencia. 8,13,14

FISIOPATOLOGÍA DE LA CRISIS SUPRARRENAL

DÉFICIT DE GLUCOCORTICOIDES

La hipotensión puede estar dada por la falta de acción de los glucocorticoides sobre los receptores adrenérgicos y por la pérdida de volumen causado por la falta de retención de sodio y líquidos debido a la carencia de mineralocorticoides, y este puede estar aún más comprometido cuando los pacientes tienen vómitos o diarreas asociadas. 1,18

La fiebre y las infecciones comúnmente llevan a un incremento del cortisol circulante en sujetos sanos, por lo que se generalmente se recomienda que dicho aumento se imite ajustando la dosis de hidrocortisona en los pacientes con esta patología. 1,13

Las infecciones suelen desencadenar la liberación de citoquinas como la interleucina 1, en factor de necrosis tumoral alfa y la interleucina 6, que estimulan fisiológicamente el eje hipotálamo- pituitaria-suprarrenal que llevan a un aumento de los niveles de cortisol, a su vez los altos niveles de glucocorticoides disminuyen la liberación de citoquinas y la acción previene los posibles efectos perjudiciales. 2,4,9

Como ya hemos mencionado anteriormente pueden existir otras causas que desencadenen una crisis suprarrenal entre ellas podrían ser el estrés emocional o una cirugía, los mecanismos suelen ser los mismos que se encuentran anteriormente sin embargo han sido mucho menos estudiados. Por ejemplo, la cirugía puede aumentar la liberación de el factor de necrosis tumoral y de otras citoquinas junto con el aumento del cortisol postoperatorio y junto con el estrés emocional que conlleva una cirugía pueden inducir cierta resistencia a los glucocorticoides. 10

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de una crisis suprarrenal debe realizarse con prontitud, empezando con realizar una historia clínica que priorice los antecedentes del paciente, si ha dejado o no de tomar alguna medicación habitual, duración de los síntomas y causa aparente de estos, seguido de un gabinete de exámenes de laboratorio entre los que no pueden faltar: Gasometría, Química sanguínea, biometría hemática, electrolitos, reactantes de fase aguda, glicemia capilar y uroanálisis, en estos exámenes se podrá determinar hipoglucemia, hiponatremia, leucocitos y/o neutrofilia si fuese el caso que la crisis se desencadena por una infección, anemia propia del cuadro clínico de esta patología, eosinofilia, VSG aumentada del 10-20% de los pacientes de ha observado hipercalcemia. 3,9,15

TRATAMIENTO

Toda la sintomatología suele revestir cuando se administra el tratamiento, consiste en administrar hidrocortisona parenteral inicialmente 100 mg en bolo por vía intravenosa y la corrección de la hipovolemia con solución salina isotónica esto en la primera hora. Se recomienda que se use prednisolona solo en el caso de que no exista a disposición hidrocortisona y u otro glucocorticoide sintético. Si lo que desencadeno el cuadro es la

suspensión abrupta de glucocorticoides no será necesario administrar otro medicamento, sin embargo, esto no es una regla depende de la sintomatología de cada paciente recordemos que cada paciente reacciona diferente y un médico debe saber tratar pacientes no enfermedades, en Medicina nada es una regla. 5,3,10

En aquellos pacientes que la crisis ha sido desencadenada por otra enfermedad se van a necesitar medidas adicionales, usualmente se trata de infecciones es este caso debemos tratar de localizar el foco infeccioso y elegir el antibiótico adecuado para la zona afectada.

El tratamiento que anteriormente se menciona tiene una efectividad sumamente elevada y sobre todo de pronto recuperación, aproximadamente en 24 horas los pacientes se recuperan, si se diera el caso que el paciente en este tiempo no muestra mejoría se debe analizar nuevamente las causas alternativas para que la salud se haya deteriorado a tal punto. 21,9,6

Cabe recalcar que en algunos pacientes que han dejado el tratamiento por un tiempo prolongado pueden presentar confusión y somnolencia, en estos pacientes la recuperación puede tomar varios días e incluso una semana.

Se ha presenciado casos de pacientes que llegan al denominado “punto de no retorno” en el que incluso la atención óptima del paciente ya no evitara la muerte. 2,8

CASOS PEDIÁTRICOS

En casos de estrés leve, ante cuadros febriles y/o afectación del estado general.

Paciente con patología endocrinológica en reemplazo con hidrocortisona	Duplicar la dosis de hidrocortisona de 48mg/m ² /día, cada 8 horas
Paciente en tratamiento actual con glucocorticoides por patología crónica	Glucocorticoide de base a dosis equivalente de hidrocortisona de 48mg/m ² /día, cada 8 horas
Paciente que suspendió tratamiento de glucocorticoides en los últimos 12 meses	Hidrocortisona 48mg/m ² /día, cada 8 horas

Fuente: Guía de manejo de la insuficiencia suprarrenal aguda del Hospital de niños “Sol María Ludovica” Elaborado por: María Cristian Rojas

Superado el cuadro el paciente debe retomar la dosis habitual o suspender en caso de no recibir glucocorticoide de base.

En casos de estrés grave, puede estar dado por cualquier enfermedad que amerite internación o una crisis suprarrenal (vómitos+astenia extrema +dolor abdominal): en todas las situaciones: PUSH hidrocortisona IM o IV 48mg/m²/dosis + hidrocortisona IM o IV 48mg/m²/día, cada 6 horas.

Regla Practica en caso de Urgencia:

Edad	Dosis inicial	Dosis de mantenimiento
< 3 años	25 mg	5mg/6 horas
3 – 12 años	50 mg	10 mg/6 horas
> 12 años	100 mg	25mg/6 horas

Fuente: Guía de manejo de la insuficiencia suprarrenal aguda del Hospital de niños “Sol María Ludovica” Elaborado por: María Cristian Rojas

Cirugía: 1 hora antes de la anestesia PUSH hidrocortisona IM o IV 48mg/m²/dosis, durante la anestesia: hidrocortisona 48mg/m²/dosis IV en goteo durante el tiempo que dure la anestesia, luego de la intervención: hidrocortisona IM o IV 48mg/m²/día, cada 6 horas.

Pasado el periodo de estrés se deben retomar las dosis habituales.

PREVENCIÓN DE CRISIS ADISIONIANAS

Se pueden anticipar muchos factores estresantes, por ejemplo, una cirugía programada esto nos permite ajustar la dosis de glucocorticoides a la necesidad esperada previniendo así la aparición del deterioro clínico que lo llevarán a una crisis suprarrenal. 12,9

En caso de estrés mental o emocional, se recomienda aumentos menores de la dosis, 10 mg como dosis adicional esta debe tomarse una hora antes del evento, muchos pacientes van a necesitar esta dosis antes de un examen oral o escrito, antes de realizar ejercicio vigoroso y tal aumento de la dosis debe efectuar en aquellos pacientes que no están acostumbrados a realizar actividad física con periodicidad antes de caminatas que vayan a durar varias horas.

11

Es de suma importancia conocer los medicamentos que mejoran (mitotano, carbamazepina, rifampicina) o disminuyen (ritonavir) el metabolismo del cortisol por inducción o inhibición de CYP3A4 aquí la dosis debe ajustarse respectivamente.

Como las infecciones suele ser la causa más frecuente de crisis suprarrenal se ha sugerido que los pacientes dupliquen la dosis de hidrocortisona si la temperatura corporal aumenta por

encima de 38,8°C y se triplica la dosis cuando la temperatura se encuentra por encima de 39,8°C, esta dosis debe mantenerse mientras la fiebre persista y se reduzca rápidamente una vez superado el cuadro febril. En casos de gastroenteritis plantea una dosis normal más una dosis extra de 20 mg de hidrocortisona. 7,4

En casos de infecciones graves como una neumonía con alteración cognitiva se justifica la administración hidrocortisona parenteral temprana.

Una causa particularmente preocupante por la cultura de nuestro país es la crisis suprarrenal que se da por el cese de la terapia con hidrocortisona por parte del paciente, ahí radica la importancia de la educación al paciente y a la familia, sobre esta patología y lo importante que es seguir el tratamiento según las indicaciones de un profesional. Siempre se debe sospechar de una enfermedad psiquiátrica asociada en pacientes con evidencia de cumplimiento deficiente. 13,2

Educación del paciente

Por razones obvias, la educación del paciente es esencial para prevenir crisis, con mucha frecuencia los pacientes no actúan adecuadamente frente al tratamiento, esta educación debería estar impartida por los profesionales de salud más, sin embargo, como la mayoría de los médicos rara vez se encuentran con una crisis suprarrenal, con mucha frecuencia no actúan adecuadamente. Es difícil de creer, pero existe varios reportes de médicos que ignoraron las tarjetas de emergencia que en otros países los pacientes llevan junto con el kit de emergencia, se obvió la administración de hidrocortisona. 1, 25,16

Hay que recordar siempre esta frase: “El paciente bien informado (o su familiar) guía al profesional de la salud mal informado”.

A pesar de la educación verbal repetida que muchos profesionales de la endocrinología realizan un alto porcentaje de pacientes 46%, no está lo suficientemente capacitado para sobrellevar una crisis y actuar de la manera adecuada.

Algunos pacientes informaron que la velocidad de desarrollo de su crisis los había tomado por sorpresa de modo que se encontraban demasiado débiles para preparar una inyección de hidrocortisona cuando se dieron cuenta q la necesitaban. 21,25,8

MONITOREO DEL PACIENTE

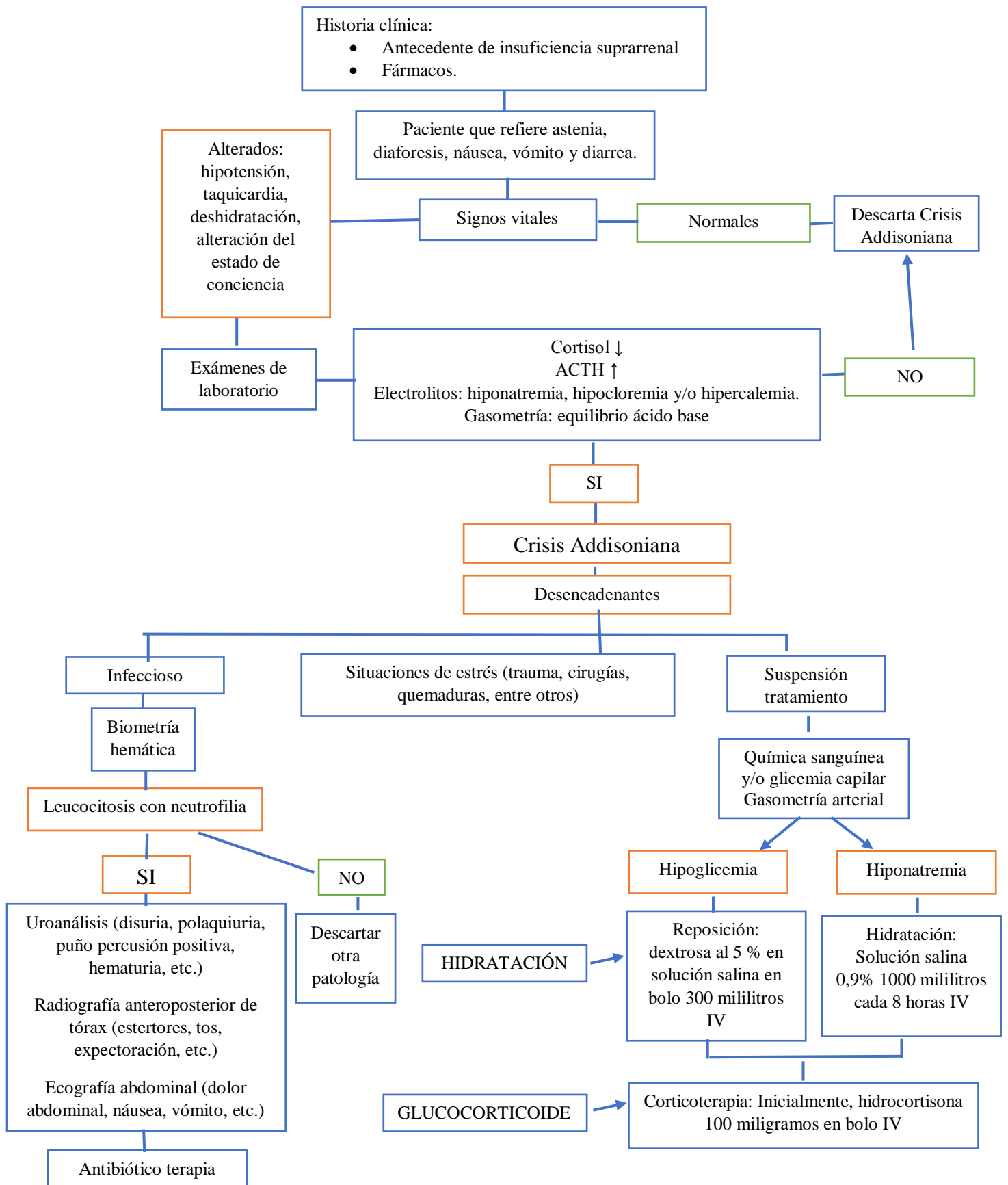
Se debe verificar que el tratamiento sea adecuado: Presión arterial normal, electrolitos séricos normales, renina plasmática normal, mejoría del apetito y fuerza y nivel de glucemia preprandial normal. 9,15

Controles y supervisión médica de por vida, cuando los pacientes siguen adecuadamente el tratamiento se recomienda que estos se realicen cada 3 meses, los pacientes de igual forma deben conocer los signos de alarma como pueden ser náuseas y vómitos y acudir al servicio de emergencia de las casas de salud.9,3

PRONÓSTICO

El paciente debe conocer que si no lleva un tratamiento la enfermedad es letal, es decir llevara un tratamiento de por vida, muchos artículos científicos afirman que la expectativa de vida con toma oportuna y apropiada de tratamiento es igual a la de cualquier persona sana.

4.8 ESTRATEGIA DIAGNÓSTICO TERAPÉUTICA



Elaborado por María Cristina Rojas

V. CONCLUSIONES

1. Las manifestaciones clínicas son: hipotensión, náuseas, vómitos, diarrea, astenia severa, hiponatremia, hipoglucemia e hipercalemia y los factores de riesgo asociados son: infecciones agudas, suspensión de tratamiento corticoide, situaciones de estrés mental y lesiones que involucren pérdida de sodio.
2. Se realizó los siguientes exámenes:
 - Biometría hemática permitió determinar la presencia de leucocitosis con neutrofilia para asociar una posible infección.
 - Gasometría arterial midió los niveles de oxigenación, estado ácido base, el origen de desequilibrio ácido base y estimó la capacidad del cuerpo para regular el potencial de hidrogeniones.
 - Química sanguínea determinó la presencia de hipoglicemia y la orientación al tratamiento.
 - Uroanálisis confirmó la existencia de infección localizada en el tracto urinario.
 - Reactantes de fase aguda evaluó el estado del proceso inflamatorio.
 - Ecografía abdominal descartó posible abdomen agudo quirúrgico.
3. Las complicaciones pueden ser hipoglicemia, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica lo mismo que conduce a un shock circulatorio y muerte.
4. Los puntos críticos son la atención lenta e inadecuada en los servicios de emergencia, pobre educación a pacientes y familiares sobre cómo actuar frente a esta eventualidad y su prevención, escasa promoción de estilos de vida saludables y carencia de controles médicos periódicos.
5. Se propuso una estrategia diagnóstico-terapéutica que consiste en realizar un adecuado abordaje del paciente en el servicio de emergencia, el tratamiento debe ser rápido y oportuno obteniendo mejoría clínica en 24 horas.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

6.1 BIBLIOGRAFÍA

1. Allolio, B. (2015). Extensive expertise in endocrinology: adrenal crisis. *European Journal of Endocrinology*, 172(3), R115-R124.
2. Amrein, K., Martucci, G., & Hahner, S. (2018). Understanding adrenal crisis. *Intensive care medicine*, 44(5), 652-655.
3. Arlt, W. (2016). society for endocrinology endocrine emergency guidance: Emergency management of acute adrenal insufficiency (adrenal crisis) in adult patients. *Endocrine Connections*, 5(5), G1-G3.
4. Bornstein, S. R., Allolio, B., Arlt, W., Barthel, A., Don-Wauchope, A., Hammer, G. D & Torpy, D. J. (2016). Diagnosis and treatment of primary adrenal insufficiency: an endocrine society clinical practice guideline. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 101(2), 364-389.
5. Burger- Stritt, S., Kardonski, P., Pulzer, A., Meyer, G., Quinkler, M., & Hahner, S. (2018). Management of adrenal emergencies in educated patients with adrenal insufficiency—A prospective study. *Clinical endocrinology*.
6. Calabria, J. L., Grau, D., Silvestre, F. J., & Hernández-Mijares, A. (2003). Manejo del paciente con insuficiencia suprarrenal en la clínica odontológica. *odontológica*, 8, 207-14.
7. Carmen Yeste Oliva, Leopoldo Tapia Ceballos, Rocío Porcel Chacón, Insuficiencia suprarrenal de causa genética Genetically caused adrenal insufficiency, *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2017; Volumen 8. Edición 1 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2017.Mar.370
8. Diana Oliveira, Adriana Lages, Sandra Paiva and Francisco Carrilho, Treatment of Addison's disease during pregnancy, *Endocrinology, Diabetes and Metabolism Department, Coimbra Hospital and University Center, Coimbra, Portugal*, ID: 17-0179; April 2018 DOI: 10.1530/EDM-17-0179
9. Gomora Vite, C. (2017). Insuficiencia suprarrenal en el paciente críticamente enfermo.
10. Hahner, S., Spinnler, C., Fassnacht, M., Burger-Stritt, S., Lang, K., Milovanovic, D., ... & Allolio, B. (2015). High incidence of adrenal crisis in educated patients with chronic adrenal insufficiency: a prospective study. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 100(2), 407-416.

11. Harty, R., Riaz, N., & Hassan, S. A. (2016). Addisonian crisis brought on by a celiac flareup. *Endocrine Practice*, 22, 12.
12. Mendes, A. L. V., Gaspar, W. S., Madeira, I. R., Bordallo, A. P. N., Gilban, D. S., Borschiver, C., & Collet-Solberg, P. F. Insuficiencia adrenal primaria causada por delección en el gen DAX1.
13. Murray, R. D., Ekman, B., Uddin, S., Marelli, C., Quinkler, M., Zelissen, P. M., ... & Pearce, S. (2017). Management of glucocorticoid replacement in adrenal insufficiency shows notable heterogeneity—data from the EU- AIR. *Clinical endocrinology*, 86(3), 340-346.
14. Notter, A., Jenni, S., & Christ, E. (2018). Evaluation of the frequency of adrenal crises and preventive measures in patients with primary and secondary adrenal insufficiency in Switzerland. *Swiss Med Wkly*, 148, w14586.
15. Oliva, C. Y., Ceballos, L. T., & Chacón, R. P. Insuficiencia suprarrenal de causa genética. Documento de posicionamiento, 53.
16. Otalora, R., & Antolisei, R. (2016). Estudio de caso de la enfermedad de Addison (Master's thesis, Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Químicas).
17. Ricci, Jaime A, Morín, Analía B, Gonzalez, Verónica C, Balbi, Viviana D, Guía de manejo de la insuficiencia suprarrenal aguda, Servicio de Endocrinología y Crecimiento del Hospital de Niños “Sor María Ludovica, 2017.
18. Rosa González, M. E., Vallejo Hernández, R., Tánago, P., Plaza Oliver, D., & FJ, P. C. PATOLOGIA DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES.
19. Stewart, P. M., Biller, B. M., Marelli, C., Gunnarsson, C., Ryan, M. P., & Johannsson, G. (2016). Exploring inpatient hospitalizations and morbidity in patients with adrenal insufficiency. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 101(12), 4843-4850.
20. Simon Page, Management Guidelines for Adrenal Crisis in Adult, 2016, pag. 1-3
21. Tadić, M., & Stanimirović, M. (2016). Rare conditions in emergency medicine that immediately threatens patient's life: Adrenal (Addisonian) crisis. *ABC-časopis urgentne medicine*, 16(2), 35-39.
22. Tahir, H., Nagadarshini, N. R., Ullah, S., & Ahmed, A. (2017). Addisonian crisis complicated by rhabdomyolysis and acute kidney injury. *International Journal of Research in Medical Sciences*, 5(8), 3717-3719.
23. Zubiri, S. B. Etiología de la insuficiencia suprarrenal

5.2.LINCOGRAFÍA

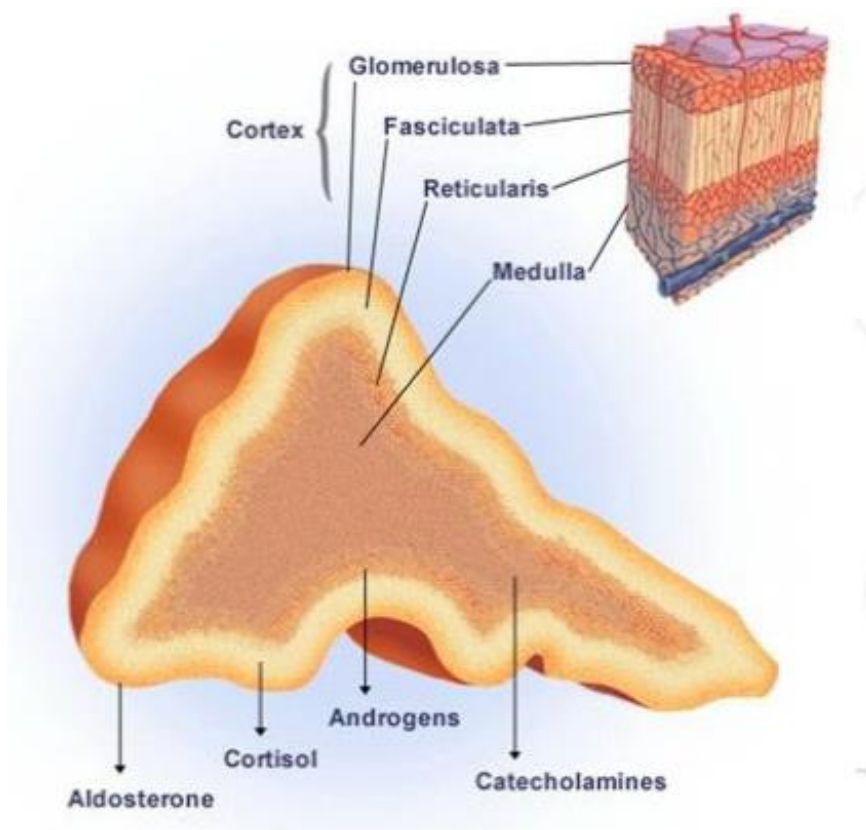
24. Aspi, F. (2018). Revista de Actualización Clínica Investiga. From Scielo: http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?pid=S2304-37682010001100008&script=sci_arttext
25. Grossman, A. (2018). Enfermedad de Addison. From Manual MSD: <https://www.msmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-endocrinos-y-metab%C3%B3licos/trastornos-suprarrenales/enfermedad-de-addison>

5.3.BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO:

26. Banerjee, A. (2017). Metabolic and Endocrine Emergencies. (Springer, Ed.) SPRINGER, 127-141.
27. Govi, A., Fersini, F., & Tsokos, M. (2015). Sudden death due to adrenal crisis. (SPRINGER, Ed.) SPRINGER.
28. Rummeny, E., & Holzapfel, K. (2016, Abril). Adrenal Glands. Springer, 865-873.
29. Schoor, M., & Shaikh, S. (2017). Physiology of the Endocrine System and Metabolic complications in Anesthesia. Springer, 405-426.
30. Traill, C., & Halpern, S. (2018). Adrenal Insufficiency. (SPRINGER, Ed.) SPRINGER, 17-19

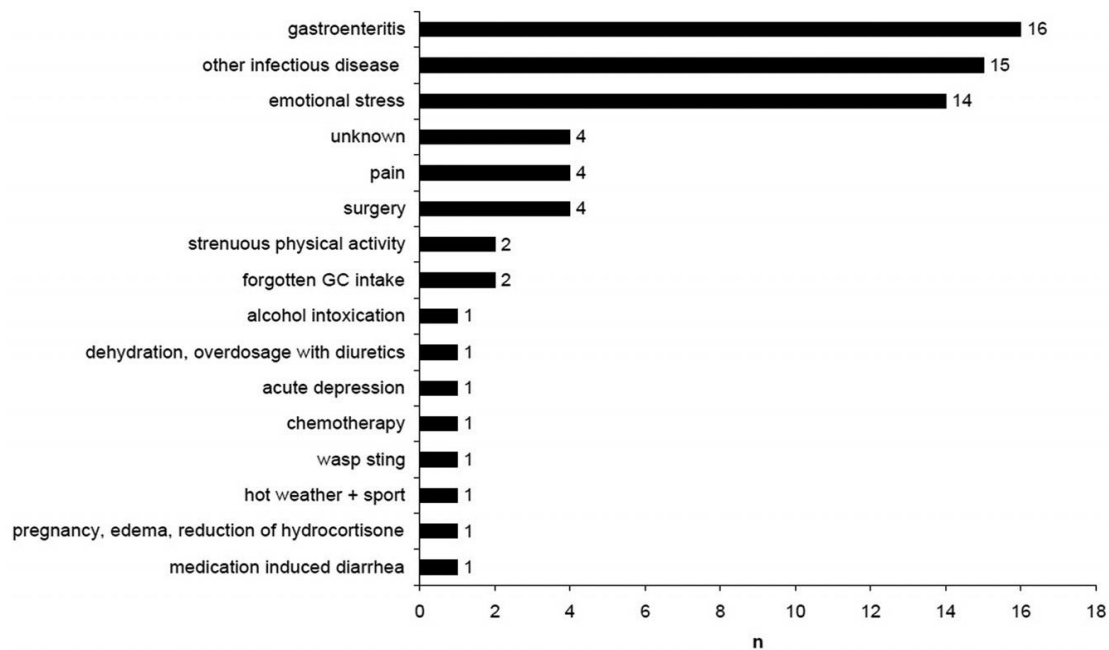
VII. ANEXOS

ANEXO 1. Estructura anatómica de la glándula suprarrenal



Tomado de Condiciones raras en la medicina de emergencia que inmediatamente amenaza la vida del paciente con crisis Addisoniana 2016

ANEXO 2. factores precipitantes de una crisis suprarrenal



Tomado de: Alta incidencia de crisis suprarrenal en pacientes educados con insuficiencia suprarrenal crónica: un estudio prospectivo 2016

ANEXO 3. Definición y grado de crisis suprarrenal

Definition:

(A): Major impairment of general health with at least two of the following signs/symptoms

Hypotension (systolic blood pressure <100 mmHg)

Nausea or vomiting

Severe fatigue

Fever

Somnolence

Hyponatraemia (≤ 132 mmol/l) or hyperkalaemia

Hypoglycaemia

(B): Parenteral glucocorticoid (hydrocortisone) administration followed by clinical improvement

Grading:

Grade 1: outpatient care only

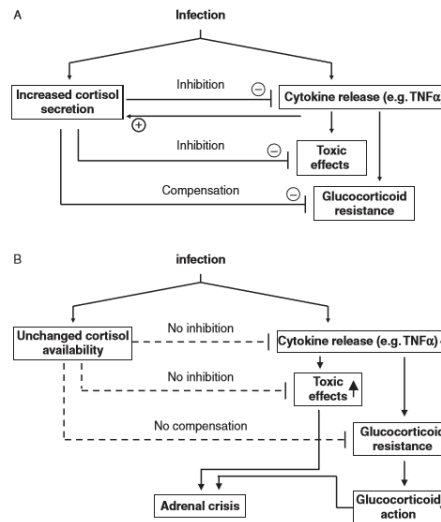
Grade 2: hospital care (general ward)

Grade 3: admission to intensive care unit

Grade 4: death from adrenal crisis (with or without parenteral glucocorticoid administration)

Tomado de: Adrenal crisis, Bruno Allolio 2019

ANEXO 4. Interacción con glucocorticoides y citoquinas durante una infección grave en pacientes con glándulas suprarrenales intactas (A) y pacientes con insuficiencia suprarrenal en la terapia de reemplazo estándar que no logró ajustar sus dosis de hidrocortisona (B).



Tomado de: Adrenal crisis, Bruno Allolio 2019

ANEXO 4. Tratamiento crisis Addisoniana

Treatment	Dose/procedure
Hydrocortisone	100 mg bolus given immediately followed by 200 mg/day as continuous infusion or frequent i.v. (or i.m.) boluses (50 mg) every 6 h
Intravenous substitution of fluids	1000 ml of 0.9% sodium chloride during the first 60 min, further fluid administration (0.9% sodium chloride) guided by individual patient needs as assessed clinically or by central venous pressure; frequent haemodynamic monitoring to avoid fluid overload; measurement of serum electrolytes
Depending on the severity of the crisis and on the intercurrent illness	Admission to the intensive care or high-dependency unit; low-dose heparin; antibiotic treatment

Tomado de: Adrenal crisis, Bruno Allolio 2019

ANEXO 5. Ajustes de dosis en eventos estresantes no procedimentales.

Fever >38 °C	Double the daily hydrocortisone dose until recovery, then return to standard dose within 1–2 days
Fever >39 °C	Triple the daily hydrocortisone dose until recovery, then return to standard dose within 2 days
Gastroenteritis with vomiting and/or diarrhoea	Early parenteral hydrocortisone (100 mg subcutaneously or intramuscularly); to be repeated after 6–12 h
Severe infection (e.g. pneumonia/with altered cognition)	Early parenteral hydrocortisone (100 mg subcutaneously or intramuscularly); to be repeated after 6–12 h (49) until recovery
Major emotional or mental stress (e.g. death of a close relative, major university examination)	Addition of 10–20 mg hydrocortisone to the standard replacement dose
Exhaustive strenuous exercise	Add 10 mg hydrocortisone 30–60 min before the exercise

Tomado de: Adrenal crisis, Bruno Allolio 2019

ANEXO 6. Signos y síntomas de una crisis suprarrenal en un estudio con 59 pacientes

Symptoms	Frequency number (percentages of cases)	Outpatient (percentages of cases)	Inpatient (percentages of cases)
Nausea/vomiting	41 (69.5)	52*	82*
Severe fatigue	32 (54.2)	64	47
Hypotension/vertigo	28 (47.5)	36	56
Diarrhoea	23 (39)	28	47
Abdominal pain	19 (32.2)	32	32
Collapse/shock	8 (13.6)	12	15
Hypoglycaemia	3 (5.1)	0	9
Anxiety (attack)	1 (1.7)	0	3
Dyspnoea	1 (1.7)	0	3
Others	9 (15.3)	16	15

Tomado de Manejo de emergencias suprarrenales en pacientes educados con insuficiencia suprarrenal 2018

ANEXO 7. Características clínicas de la insuficiencia suprarrenal y la crisis suprarrenal.

Symptoms	Signs	Routine Laboratory Tests
Adrenal insufficiency		
Fatigue	Hyperpigmentation (primary only), particularly of sun-exposed areas, skin creases, mucosal membranes, scars, areola of breast	Hyponatremia
Weight loss Postural dizziness	Low blood pressure with increased postural drop Failure to thrive in children	Hyperkalemia Uncommon: hypoglycemia, hypercalcemia
Anorexia, abdominal discomfort		
Adrenal crisis		
Severe weakness		Hyponatremia
Syncope	Hypotension	Hyperkalemia
Abdominal pain, nausea, vomiting; may mimic acute abdomen	Abdominal tenderness/guarding	Hypoglycemia
Back pain	Reduced consciousness, delirium	Hypercalcemia
Confusion		

Tomado de Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline 2016.

ANEXO 7. Crisis adrenal

ADRENAL CRISIS

Trigger ⇒ Restricted availability of cortisol ⇒ Adrenal Crisis

PATIENTS AT RISK

1. Adrenal OR pituitary insufficiency (e.g. infections, Addison's disease)
2. Adrenalectomy *
3. Chronic corticosteroid therapy
4. Hypophysitis / adrenalitis in cancer patients receiving immunotherapy
5. NEW ONSET of unknown 1.

* in case of bilateral adrenalectomy OR unilateral adrenalectomy for adrenal Cushing's disease (pituitary/adrenal suppression)

TRIGGERS

- Gastrointestinal infection
- Other infection
- Malcompliance
- Stress (physical, emotional)
- Surgery
- Other

SIGNS AND SYMPTOMS

Major health deterioration
2 or more of the following:

- Nausea/vomiting
- Fever
- Altered consciousness
- Hypotension < 100mmHg systolic
- Hyponatraemia < 132 mmol/l
- Hyperkalaemia
- Hypoglycaemia
- (Hypercalcaemia)

TREATMENT

NEVER DELAY FOR DIAGNOSIS
KEEP ONE SERUM SAMPLE BEFORE TREATMENT
ALWAYS IV WHEN VOMITING OR DIARRHEA IS PRESENT

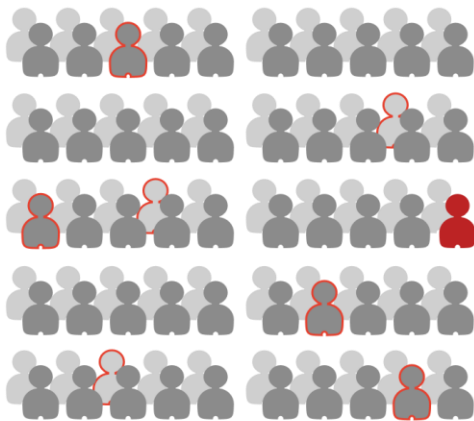
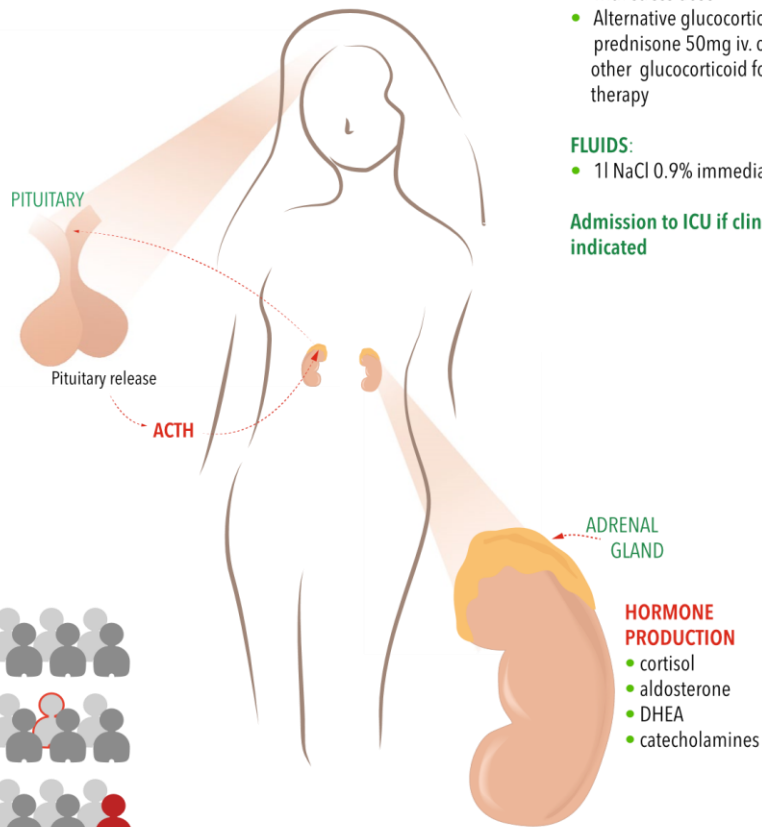
STEROIDS:

- Hydrocortisone 100mg immediately iv., followed by 200mg/24h
- Consider im, io if venous access delayed (not po)
- Mineralocorticoids not necessary with stress dose
- Alternative glucocorticoids: prednisone 50mg iv. or any other glucocorticoid for first-line therapy

FLUIDS:

- 1l NaCl 0.9% immediately

Admission to ICU if clinically indicated



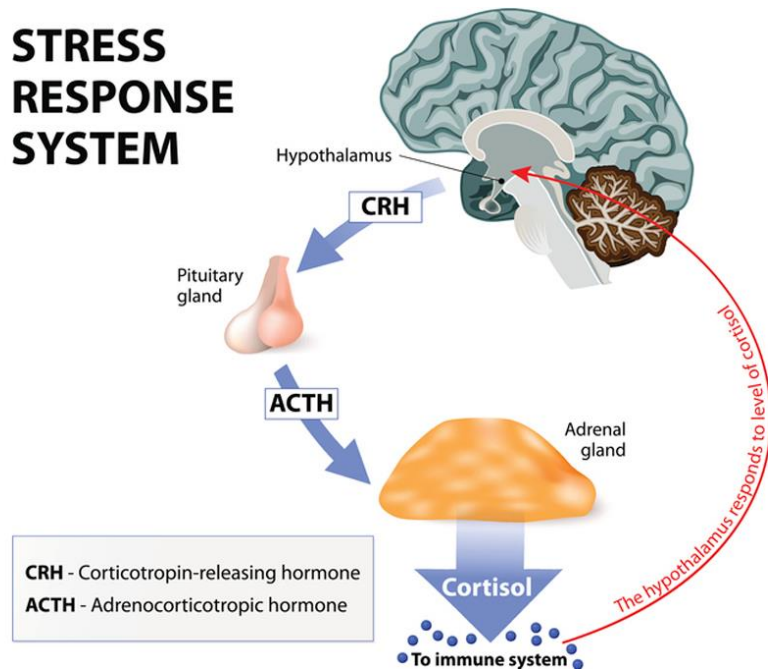
100 people ⇒ 8 adrenal crises ⇒ 1 death per year

Glossary:

- HPA** ... hypothalamic-pituitary-adrenal axis
ACTH ... adrenocorticotropic hormone
DHEA ... dehydroepiandrosterone
im ... intramuscular
io ... intraosseous
po ... peroral

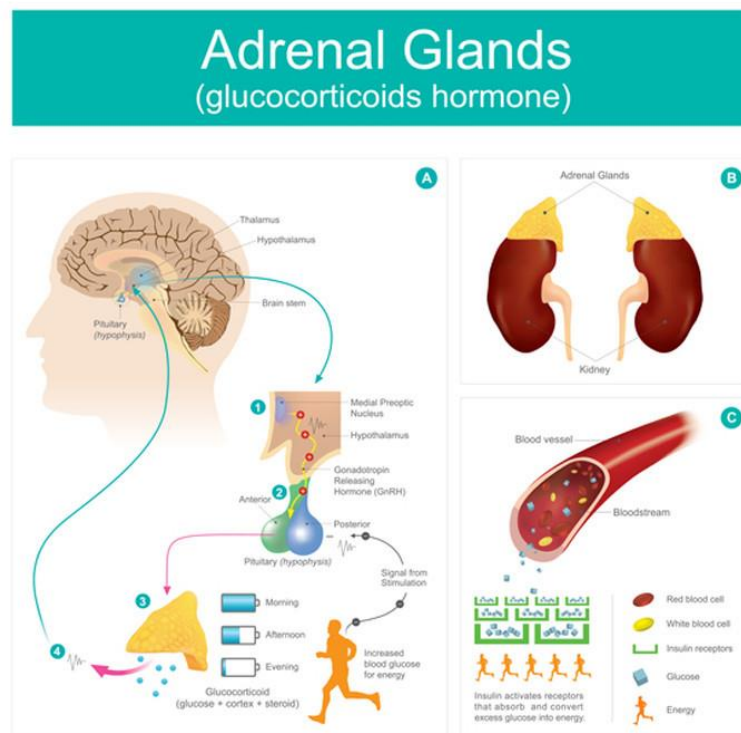
Tomado de Entendiendo la crisis suprarrenal, Springer 2018

ANEXO 9. Sistema de respuesta al estrés



Tomado de: Entendiendo la crisis suprarrenal, Springer 2018

AEXO 10. Fisiología glándulas suprarrenales



Tomado de: Entendiendo la crisis suprarrenal, Springer 2018