Síndrome de Addison
@santiagoteyssandier

ETIOLOGIA

Es la falta total o parcial de la síntesis y secreción de todas o algunas de las hormonas de la corteza de la glándula adrenal exacerbada frente a situaciones exigentes, dando origen a pacientes compensados con enfermedad crónica o pacientes descompensados con enfermedad aguda.

CLASIFICACION

Primario

Etiología

1. Autoinmune
2. Hipoplasia adrenal congénita
3. Infecciones
4. Tratamientos para Hiperadrenocorticismo

Fisiopatología

1. Primario típico: Ausencia de corticosteroides y mineralocortoicoides
2. Primario atípico: Ausencia de corticosteroides con progreso gradual generalmente.

Secundario

Etiología

1. Hiposecreción: Causas Estructurales
2. Iatrogenia

Fisiopatología

3. Ausencia de glucocorticoides “principalmente”

FISIOPATOLOGIA HIPOALDOSTERONISMO

La ausencia de aldosterona se reflejara en el deficit de sus funciones.

Homeostasis del sodio y cloro

- Hiponatremia
- Hipocloremia
- Poliuria-Polidipsia
- Hipoperfusión
- Shock hipovolémico

Homeostasis del potasio

- Hiperpotasemia
- Debilidad Muscular
- Arritmias

Regulación equilibrio acido-base

- Acidosis metabólica

FISIOPATOLOGIA HIPOCORTISOLISMO

La ausencia de corticoides se reflejara en el deficit de sus funciones.

Sensibilidad a las catecolaminas
- Hipoperfusion
- Shock distributivo

Barrera gastrointestinal
- Ulceración-Erosión Gástrica

Reservas de glucosa
- Hipoglucemia

Antiinflamatorio
- Leucograma selectivo

Importante

1. La signología varia en gravedad según tiempo y grado de disfunción glandular
2. Las hormonas tiene muchos órganos blancos, la Signologia es multisistémica
3. Pueden estar todos o algunos de los signos presentes
4. La aproximación debe ser hecha a partir de los signos cardinales del paciente
5. Los pacientes pueden estar compensados o descompensados dependiendo de la sobre exigencia glandular y componentes potenciadores.

Las 3 claves diagnosticas
1. Shock sin causa aparente
2. Shock con Bradicardia
3. Shock con densidad urinaria anormal para el estado de shock

HEMOGRAMA

Anemias leves-moderadas
Fisiopatología
1. Falta de glucocorticoides
2. Perdidas por Melena

Falta de leucograma de stress
1. Linfocitosis
2. Eosinofilia
3. **Basofilia**

Fisiopatología
1. Falta de glucocorticoides

PERFIL BIOQUIMICO

Azotemia pre-renal Marcada
Fisiopatología
1. Shock hipovolémico-distributivo-Cardiogénico

Hipoglucemia
Fisiopatología
1. Falta de glucocorticoides

Ionograma plasmático
1. Hiponatremia
2. Hipocloremia
3. Hiperpotasemia

ANALISIS DE ORINA

1. Densidad urinaria inadecuada para un paciente en shock

ECOGRAFIA

Sensible-No especifica
Que se espera encontrar, pero que no siempre sucede?
1. Espesor de 0.3mm
2. Isoecoicas con respecto a la grasa
3. Aspecto aplanadas

PRUEBAS CONFIRMATORIAS

1. Estimulación con A.C.T.H midiendo cortisol: Confirma la enfermedad
2. Estimulación con A.C.T.H midiendo aldosterona : Aun en estudios experimentales
3. Medición de A.C.T.H: Diferencia secundario de primario.

TRATAMIENTO

Fluidoterapia
1. El mayor componente de shock en un paciente con Addison es el Hipovolémico
2. La respuesta es EXTREMADAMENTE RAPIDA y es una característica de estos pacientes
3. Aumentamos el volumen intravascular, por lo tanto la perfusión pero no el mecanismo de base por el cual se generó el shock que es la disfunción hormonal, por lo tanto la mejoría es rápida pero a corto plazo

Vasopresores
1. Algunos pacientes con hipoadrenocorticismo tienen un mayor componente distributivo que hipovolémico por la disminución de la sensibilidad del receptor alfa 1 a las catecolaminas por la gran falta de cortisol.

2. Son los pacientes que responden parcialmente a la fluidoterapia
3. Estos pacientes son los que se pueden beneficiar del suplemento de Vasopresores en infusión continua con la finalidad de aumentar la sensibilidad del receptor alfa 1. Las infusiones continuas

4. de noradrenalina comenzando a 0.1mcg/kg/minuto son ideales, controlando continuamente los parámetros de perfusión y la presión sanguínea.

Manejo de la hiperkalemia

Hiperkalemia			
Fármaco	**Dosis**	**Mecanismo de acción**	**Inicio de acción**
Gluconato de calcio 10%	0.5 -1ml/kg IV durante 5 minutos	Disminuye el potencial de membrana	3-5 minutos
Bicarbonato de Sodio	1-2 mEq/kg IV durante 15 minutos	Translocación del potasio por generación de alcalosis	15 minutos
Glucosa + Insulina	Insulina regular a 0.5 UI/kg IV con glucosa (4ml de glucosa al 50%/ UI de insulina	Translocación del potasio por acción de la insulina	30 minutos

Suplementación hormonal en la urgencia

Hidrocortisona
1. Pros: Posee Acción mineralocorticoide
2. Contras: Interfiere con la medición del cortisol en el laboratorio

Dexametasona
1. Pros: No interfiere con la medición del cortisol en el laboratorio
2. Contras: No posee acción mineralocorticoide

Criterios importantes
1. Usar dosis de reposición!
2. No queremos desinflamar nuestro paciente!!

Suplementación hormonal en la consulta endocrinológica

Prednisolona
- Si estamos usando Fludrocortisona, puede suspenderse e indicarse solamente en situaciones de stress.

Fludrocortisona
- Mantenimiento de por vida.
- Drogas de acción corta. NO OLVIDAR SUPLEMENTAR

Pivalato de desoxicorticosterona
- acción pura mineralocorticoide
- En la mayoría de casos junto con prednisolona.

CONCLUSIONES

1. Los signos clínicos son multisistemicos y inespecíficos, aunque podemos encontrar varios datos que nos hagan sospechar de esta patología (ver claves diagnosticas)
2. Aunque la fisiopatología del shock sea de diversos orígenes, estos pacientes responden excelente a la reposición de fluidos
3. La prueba gold-estándar es la estimulación con A.C.T.H. Tener en cuenta si se está dando o no suministro de glucocorticoides. En caso de no ser posible empezar a pensar en Ionograma Urinario
4. Todas nuestras medidas compensan al paciente, pero recordar que si la causa de base no es tratada, los signos clínicos regresan