

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

- **Definición**
- Fisiología y regulación
- Causas
- Clínica
- Diagnostico
- Tratamiento

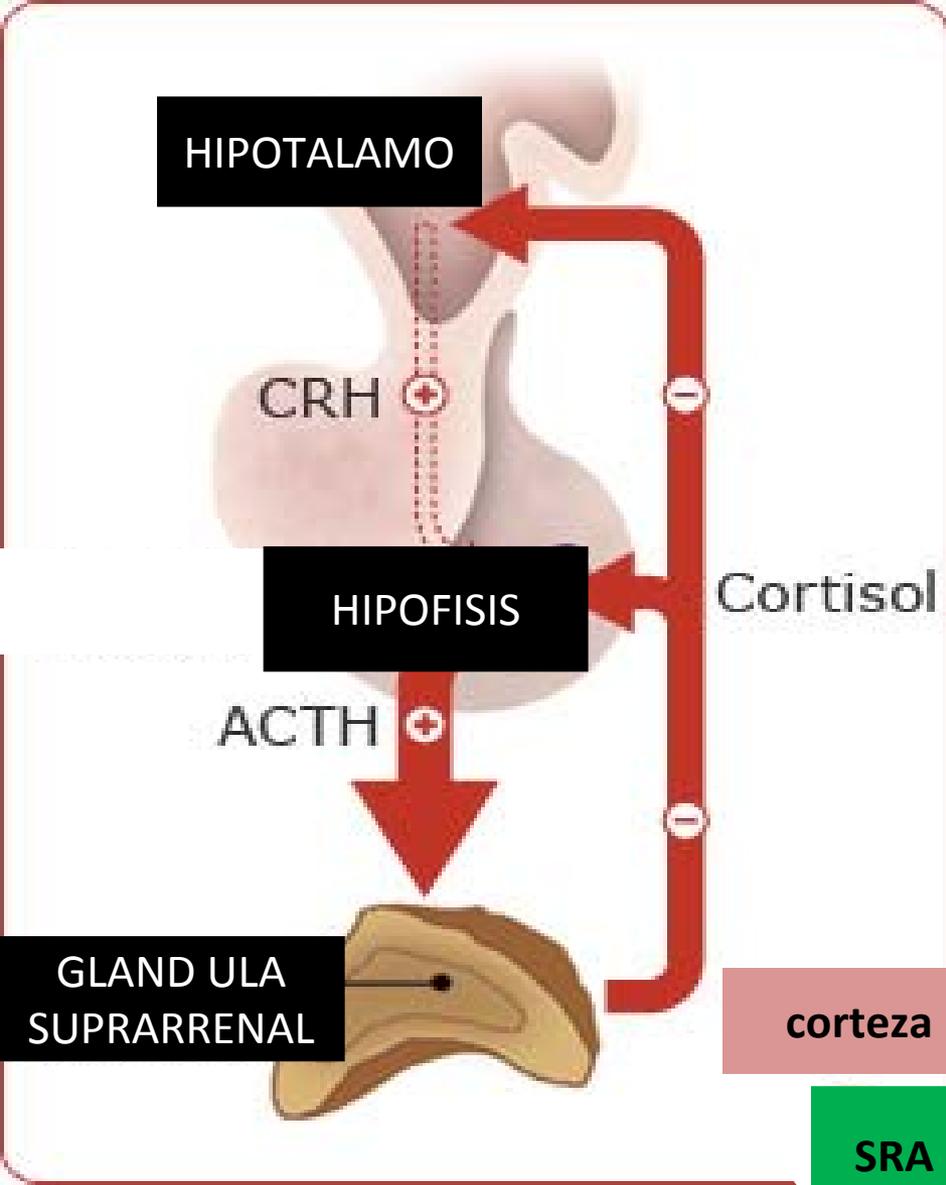
INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Definición

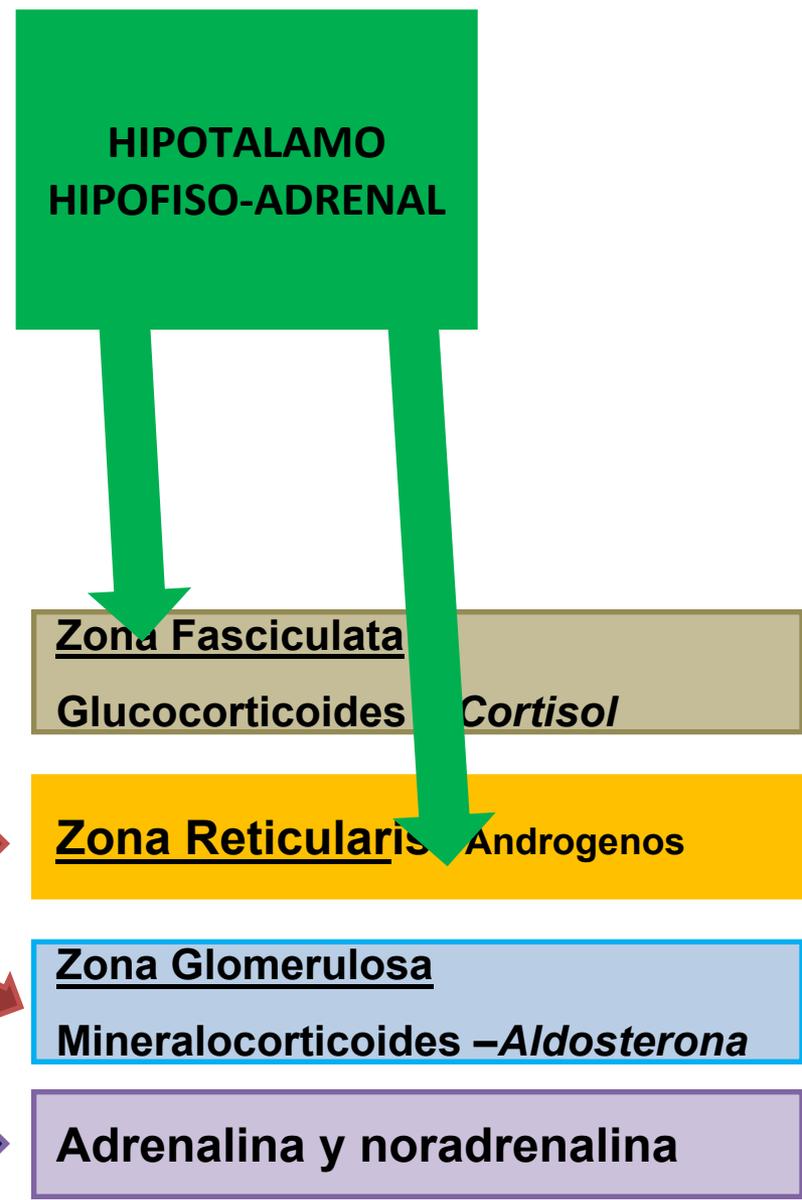
Síndrome causado por el déficit en la secreción de glucocorticoides y /o mineralocorticoides, ya sea por déficit intrínseco de la glándula o a nivel central (hipotálamo – hipófisis)

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

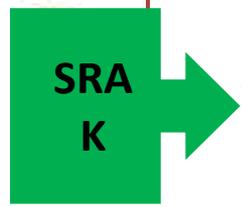
- Definición
- **Fisiología y regulación**
- Clasificación
- Clínica
- Diagnostico
- Tratamiento



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL
fisiología y regulación



corteza

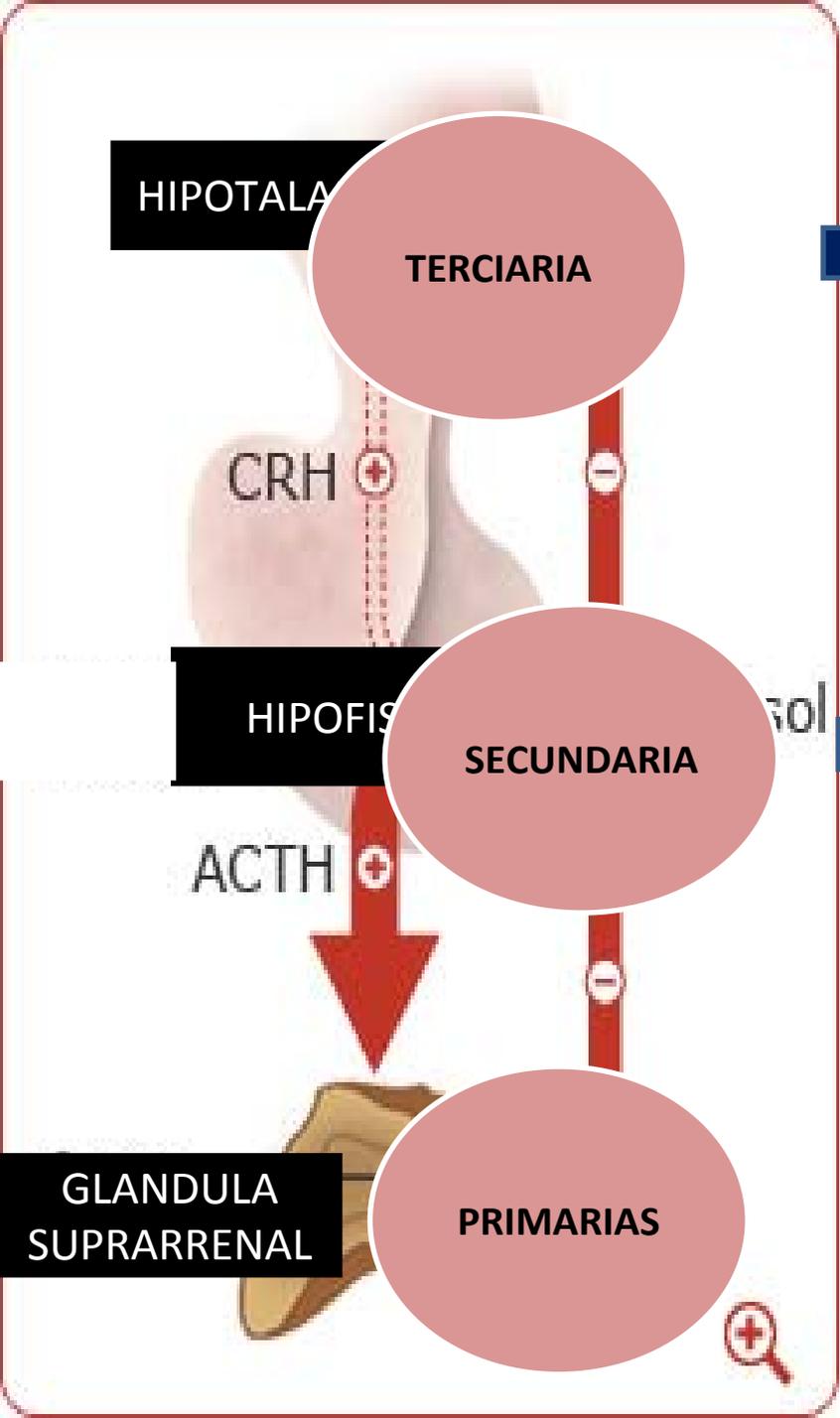


medula



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

- Definición
- Fisiología y regulación
- **Clasificación**
- Clínica
- Diagnostico
- Tratamiento



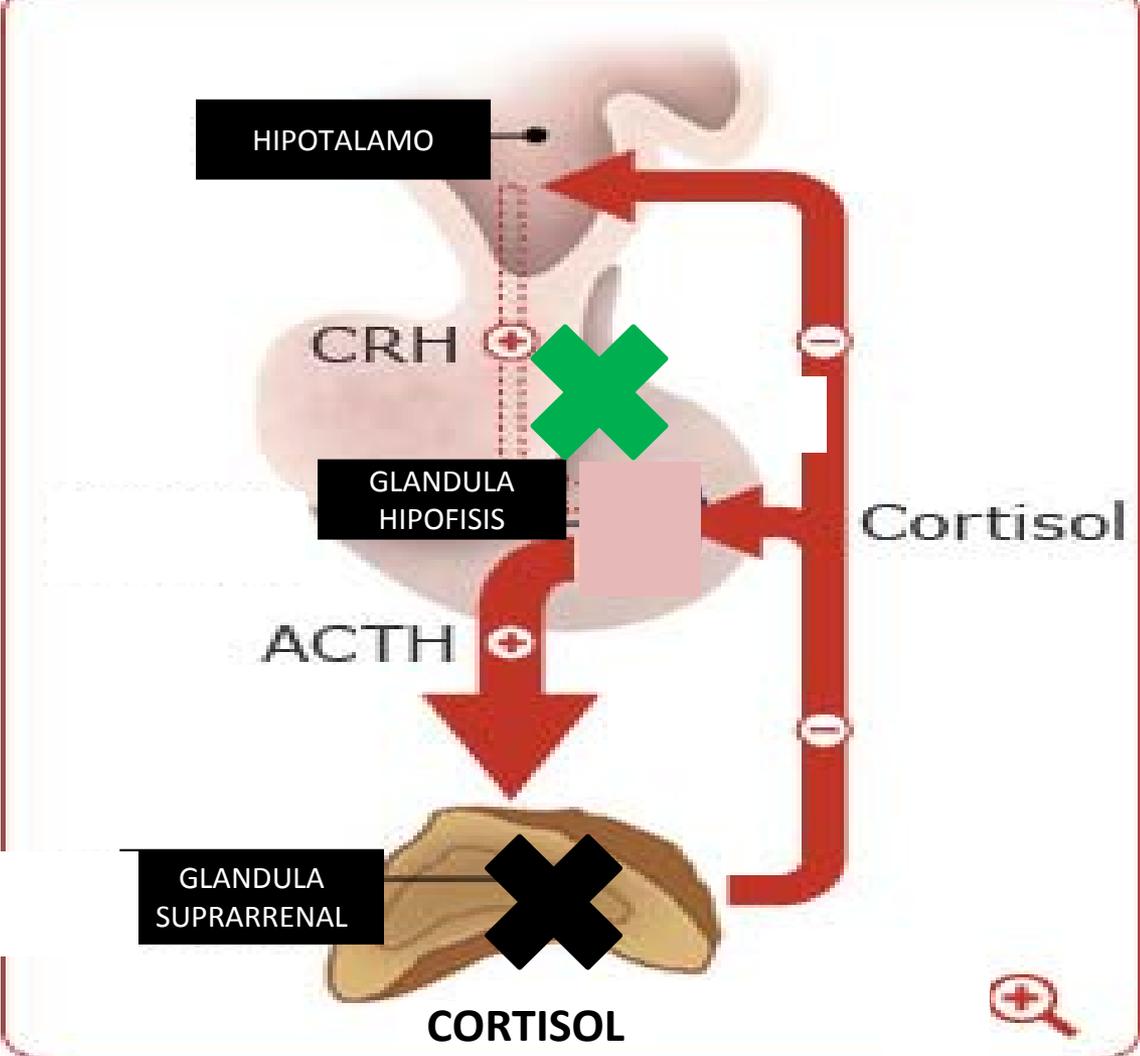
• PROCESOS HIPOTALAMICOS
 • SUSPENSIÓN BRUSCA DE GC

BOR ENFER REUM ENFER NEFR ENFER DERMA

• DEFICIT AISLADO DE ACTH
 • PANHIPOUITARISMO
 • SUSPENSIÓN BRUSCA DE GC

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL
Clasificación

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

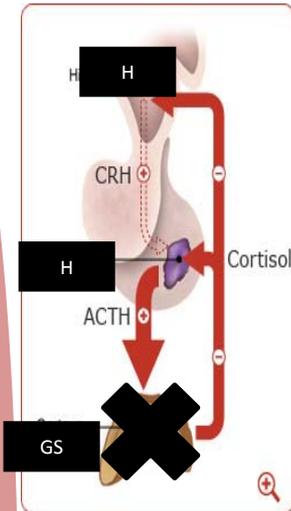


↑	↑
↑	↓
↓	↓

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Clasificación

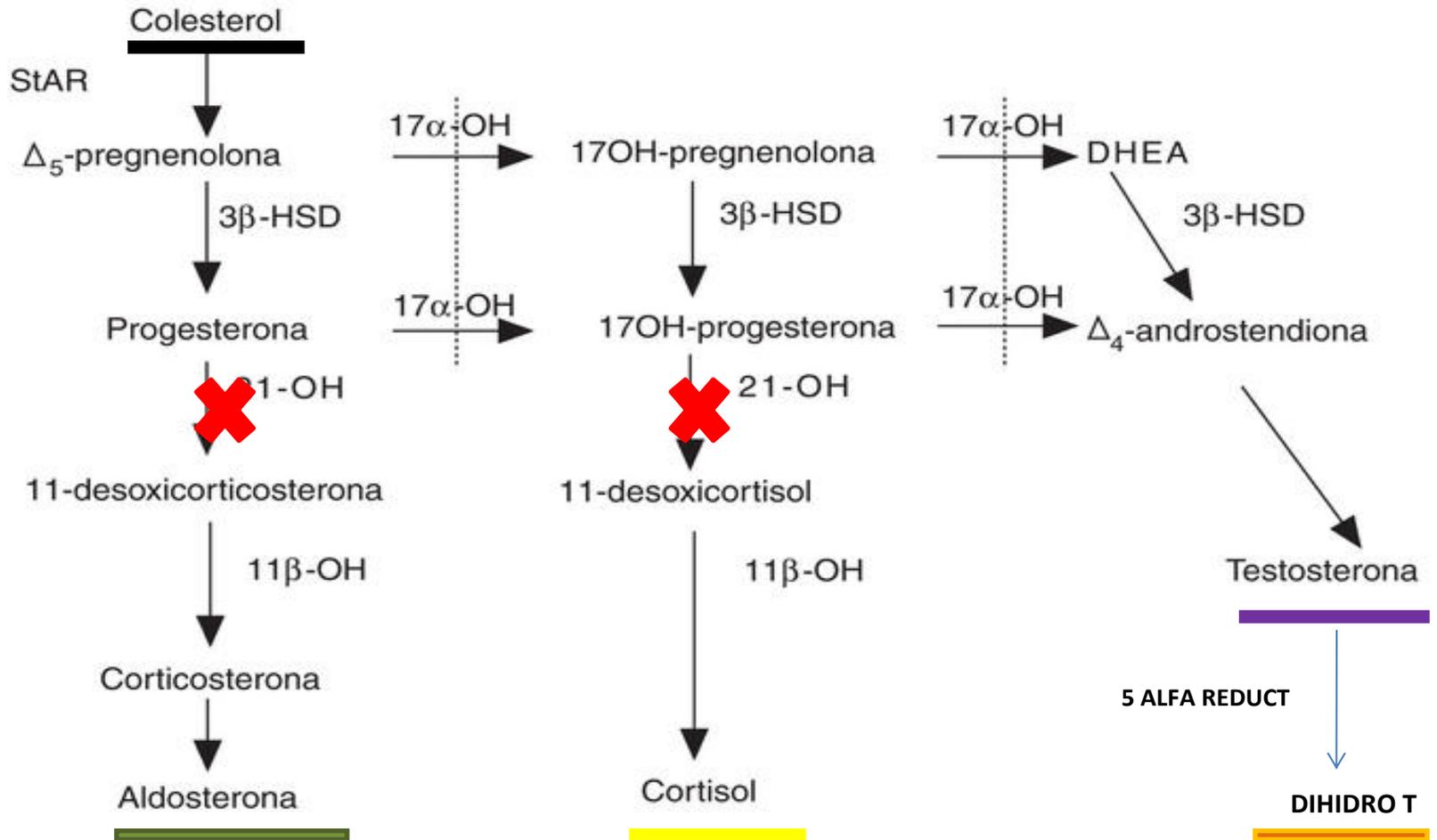
P
R
I
M
A
R
I
A
S



CAUSAS	PATOGENIA	CLINICA
MUTACION EN GENES QUE PARTICIPAN EN LA EMBRIOGENESIS	DAX1 SF1 ACTH r	Ligado al X, hipogonadismo central, Alteración en la diferenciación sexual, F en 46 XY Sin compromiso de MC
MUTACION EN GENES QUE PARTICIPAN EN LA ESTEROIDIOGENESIS	SME DE AAA SLO HSC	R a la ACTH Acalasia, Alacrimia Alteración en la sint del col,microcefalia,hipertelorismo , RM,malformaciones cardiacas y subvirilizacion Causa mas frecuente de ISR en el lactante,causando transtornos en la diferenciacion sexual y crisis perdedora de sal en las primeras semanas de vida

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

HSC



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

HSC

- Crisis salina: hiponatremia, hiperkalemia y acidosis metabólica.
- Hipoglucemia, convulsiones.
- Mal progreso de peso, vómitos.
- Hipotensión arterial, shock.



MUJER

**GENITALES
AMBIGUOS**



VARON

**NO
NECESARIAMENTE
DA AUMENTO DE LA
VIRILIZACION
y
PUEDE SER FATAL**

P
R
I
M
A
R
I
A
S

CAUSAS	PATOGENIA	CLINICA
DESTRUCCION DE LA GLANDULA SUPRARRENAL	AUTOINMUNE	<ul style="list-style-type: none">•Aislado•SPG-<u>T I AIRE</u> : _precozmente en el niño candidiasis mucocutanea y luego en edad escolar ISRMas tarde tiroiditis, hepatitis AI,fallo gonadal-<u>tipoll</u> : adolesc y adultosMas asociada a tiroiditis,y DBT 1
	ADENOLEUCO-DISTROFIA	<ul style="list-style-type: none">Lig al XDefecto en la oxidación de los ácidos grasos de cadena largaManifestación por desmielinizacion del SNCPero un 8% de puede manifestar como ISR
	INFECCIOSAS	<ul style="list-style-type: none">TBCMicoticas (histopl y criptococo)Virales (CMV)

P
R
I
M
A
R
I
A
S

CAUSAS	PATOGENIA	CLINICA
DESTRUCCION DE LA GLANDULA SUPRARRENAL	HEMORRAGIA	<ul style="list-style-type: none">•Hipovolemia y schok (RN y lactante con parto Tx)•Stress grave•Alteraciones de la coag•Enfer graves en RN•Tu GS <p>Niños ></p>
INHIBIDOR DE LA ESTEROIDIOGENESIS	DROGAS	<ul style="list-style-type: none">•Ketoconazol•Rifampicina•Fenitoina•Megestrol <p>Causan o pot la ISR</p>

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Clasificación

**RN
3er S**

INFANCIA

**ADOLESC Y
ADULTEZ**



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Clinica

↑ MELACORTINA



HIPERPIGMENTACION
DE PIEL y MUCOSAS



Figura 1. Comparación de las hermanas gemelas.

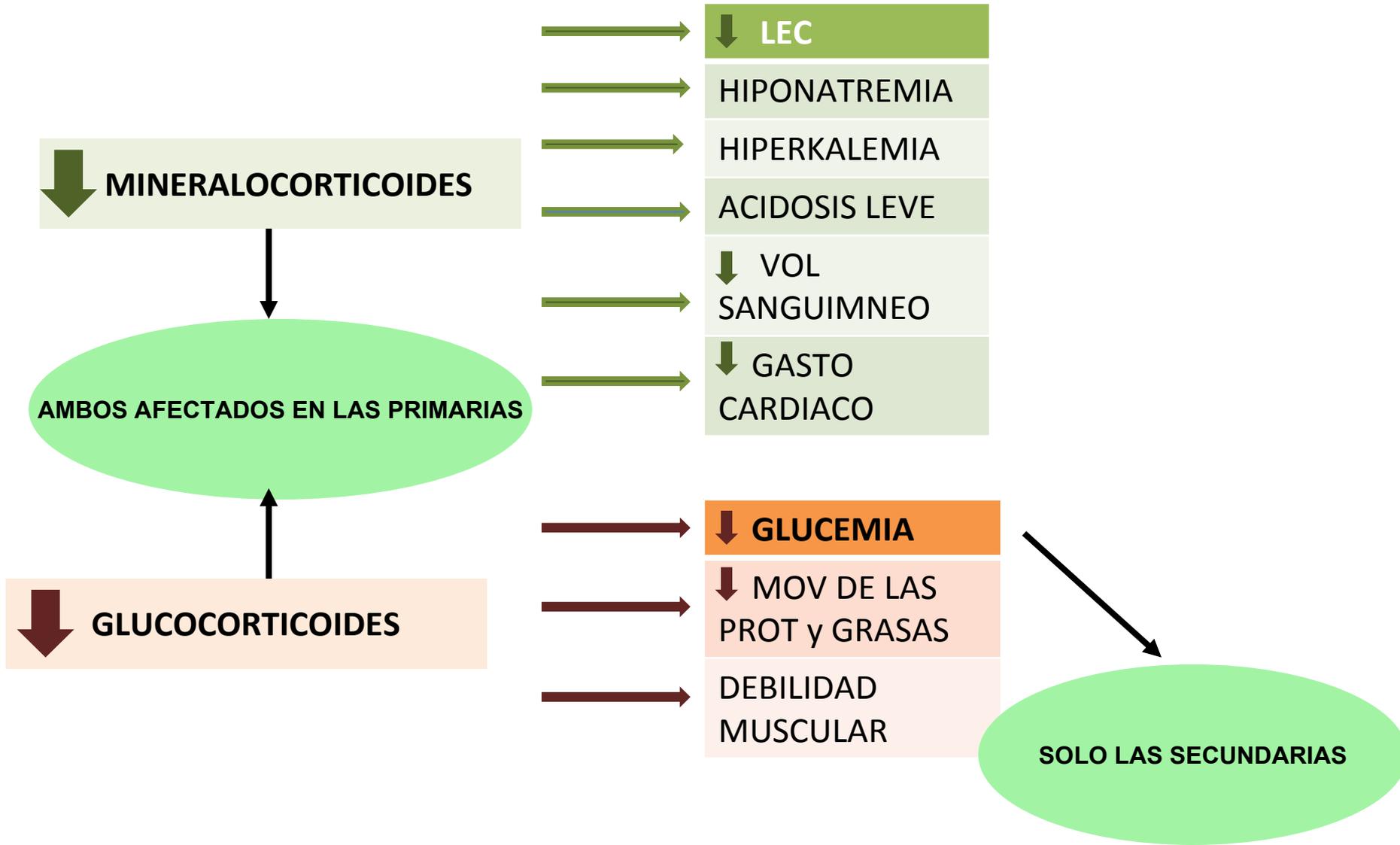


Figura 2. Comparación de las hermanas gemelas, donde se observa la hiperpigmentación en la gemela afectada (izquierda).



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Clinica



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL clínica

AGUDA

**SUSPENSIÓN DE GC
REAGUDIZACIÓN DE ISC**

CRÓNICA

DE INSTALACIÓN INSIDIOSA
Decaimiento
Dolor abdominal
Vómitos aislado matinal
Debilidad
Hipotensión ortostática
Síndrome febril

TIEMPO AL DIAGNÓSTICO 6 -12 MESES

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL tratamiento

Tratamiento:

- Líquidos: Glucosa 10%/ Na: SF/ ClNa
- Corticoides: 60mg/m²/ PUSH (durante la crisis), luego continuar mantenimiento con la dosis fraccionada cada 6/8hs.
- En los perdedores de sal: LONIKAN (efecto aldosterónico) 50gamas /m²

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

resumen

La insuficiencia suprarrenal es poco frecuente pero potencialmente letal, especialmente cuando su diagnóstico ocurre en forma tardía.

Sus manifestaciones clínicas son muy heterogéneas y pueden simular desde trastornos digestivos hasta neuro-psiquiátricos

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Resumen

ante la sospecha clínica de insuficiencia adrenal: sacar muestra de sangre en tubo seco, centrifugar y guardar en la heladera antes de medicar

HIPOGLUCEMIAS

Definición

Valor de la glucemia menor a 40 mg %

Clínica

NEONATO	LACTANTE – NIÑO MAYOR
DIFICULTAD EN LA ALIMENTACION	PALIDEZ
HIPOTONIA- CIANISIS-TAQUIPNEA APNEA	SUDORACION
HIPERTERMIA	TAQUICARDIA
CONVULSIONES	
COMA	

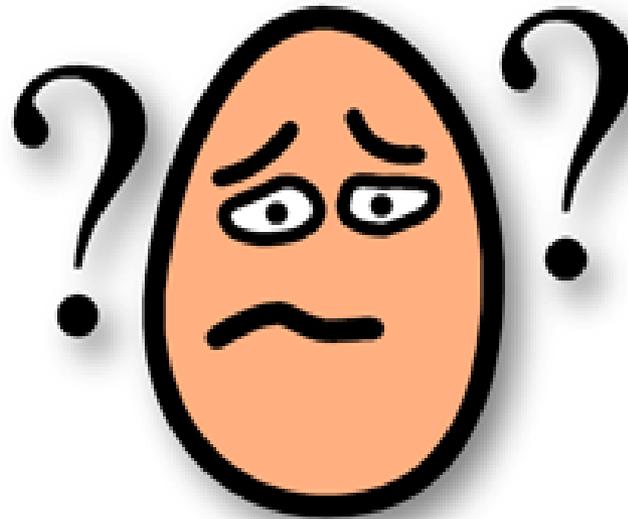
Hipoglucemia

palidez

confusión

debilidad

taquicardia



cansancio

hambre

temblor

visión borrosa

sudor

irritabilidad

dolor de cabeza

Glucemia mg/dl

72

**Cefaleas, mareos
hambre**

54

Disfunción cognitiva

**Neuroglucopenia
leve**

**Agresivo, desobediente
distante**

**Síntomas por
Activación SNA**

36

**Pálido, sudoroso,
Taquicardia, tembloroso**

Dificultad en hablar

**Neuroglucopenia
grave**

18

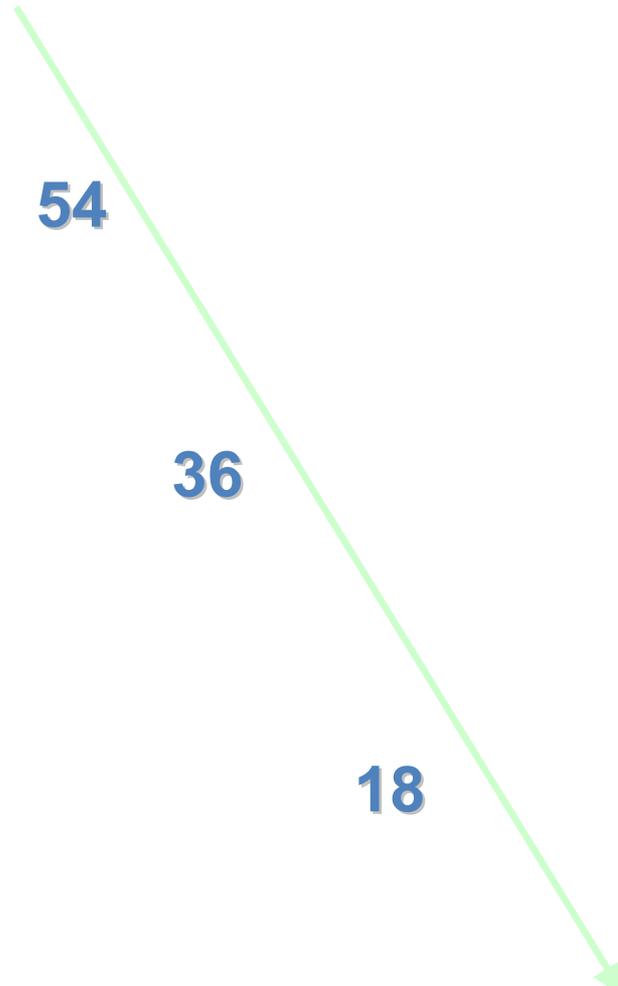
Convulsiones

Coma

0

Muerte

Glucemia mg/dl



	72		Cefaleas, mareos hambre
	54		Disfunción cognitiva
Neuroglucopenia leve			Agresivo, desobediente distante
Síntomas por Activación SNA	36		Pálido, sudoroso, Taquicardia, tembloroso
			Dificultad en hablar
Neuroglucopenia grave	18		Convulsiones
			Coma
	0		Muerte

CARENCIA DE SUSTRATOS	ALT EN LA PROD DE GLUCOSA	DEFICIT DE HNAS CONTRA REGULADORAS	AUMENTO DEL CONSUMO DE GLUCOSA	IATROGENICAS
<p>MALNUTRICION</p> <p>MALABSORCION</p> <p>HIPOGLUCEMIA CETOSICA DE LA INFANCIA</p>	<p>M de HC</p> <ul style="list-style-type: none"> •GALACTOSEMIA •FRUCTOSEMIA •GLUCOGENOSIS <p>M de Aa</p> <ul style="list-style-type: none"> •ACIDURIAS ORGANICAS •AMINOACIDURIAS <p>M de los Ac Grasos</p> <ul style="list-style-type: none"> •BETA OX •DEF DE CARNITINA •DEF DE CADENA RESP <p>ENFER HEPATICA</p> <ul style="list-style-type: none"> •HEP AG y CRO 	<p>ACTH CORTISOL</p> <p>GH aislado o PANHIPOPITUITARISMO</p> <p>GLUCAGON</p>	<p>HIPERINSULINISMO</p> <ul style="list-style-type: none"> •SUR, •KIR <p>ADENOMAS INSULINOMAS</p> <p>ENFERMEDADES SISTEMICAS</p> <ul style="list-style-type: none"> •QUEMADURAS •SHOCK •SEPSIS 	<p>SOBREDOSIFICACION</p> <ul style="list-style-type: none"> •INSULINA •HIPOGLUCORALES <p>INTOXICACION POR OL</p>

HIPOGLUCEMIAS CON

CUERPOS CETONICOS NEGATIVOS **TRANSTORNOS EN LA BETA OXIDACION Y HIPERINSULINISMO**

HIPOGLUCEMIAS CON CUERPOS CETONICOS POSITIVOS **EL RESTO**

Hipoglucemias

clasificacion

Con hepatomegalia

- Pensar en enfermedades de deposito
- Galactosemia, intolerancia a la fructosa
 - Enfermedades mitocondriales
 - Tirosinemias
 - Glucogenosis

Sin hepatomegalia

- Déficit hormonales
- Hipogluceemia cetosica idiopatica
- hiperinsulinismo

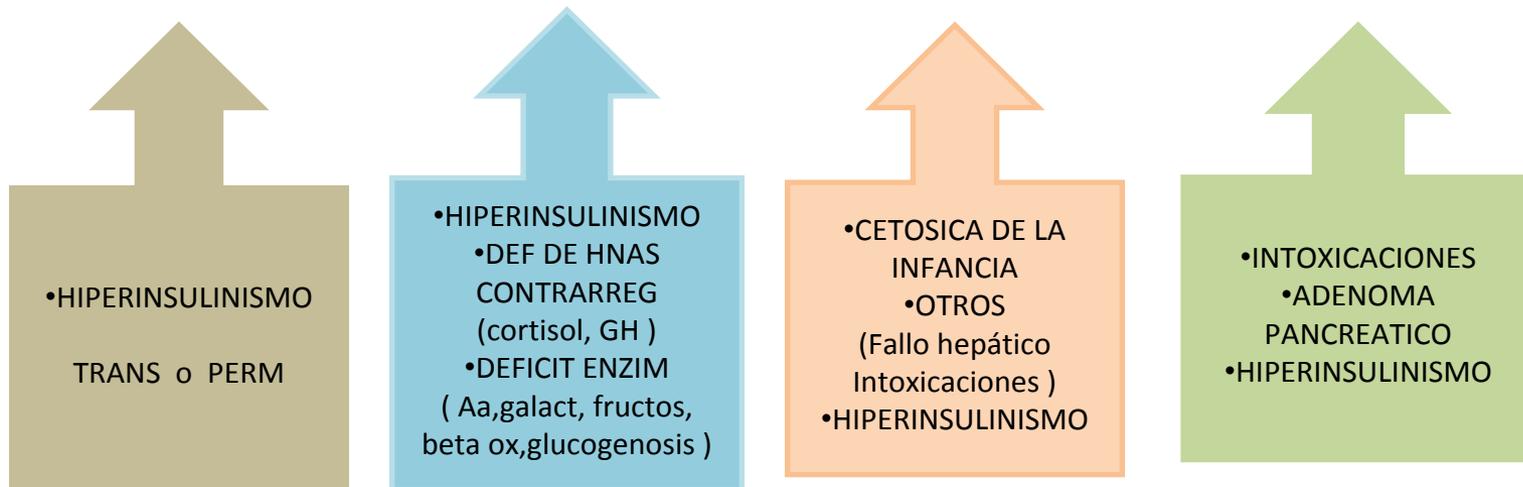
HIPOGLUCEMIAS SEGÚN LA EDAD

RN

< 2 años

2 a 8 años

> 8 años



En la emergencia

¿QUE HACER ?

En hipoglucemia

- Sacar en papel de filtro para acil carnitina
- Sangre en tubo seco o con heparina separar el suero o el plasma y guardar a $<20\text{ G}$
(cortisol, hormona de crecimiento, insulina)
- LCR guardar
- Orina cuerpos cetonicos y ácidos orgánicos

Al otro dia

- Rutina con hepatograma, ionograma con CL
- Amonio, acido láctico
- EAB
- Insulina glucemia
- Dosajes hormonales basales (hnas tiroideas, ACTH, cortisol, IGF1, si esta en la minipub hacer gonadotrofinas)
- Cuerpos reductores

Tratamiento

Hipoglucemia sintomática

- Glucosa al 10%, 0.2g/k ev en 4-6m luego continuar con flujo 5-8 mg/K/m

Hipoglucemia asintomática

- Reforzar la alimentación oral

GRACIAS