

- in Australia: five definite stings and a review. *Int Med J* 2004;34:427-430.
15. Álvarez Parma J. Picadura de escorpión en niños menores de 16 años en el Hospital de Niños Eva Perón de la provincia de Catamarca. [Acceso: septiembre de 2009]. Disponible en: <http://www.hncatamarca.org.ar/images/dra.%20julieta%20alvarez%20parma.pdf>.
 16. Bahloul M, Ben C, Chtourou K, et al. Evidence of myocardial ischaemia in severe scorpion envenomation. Myocardial perfusion scintigraphy study. *Intensive Care Med* 2004;30(3):461-7.
 17. Rajasekhar D, Mohan A. Clinical and echocardiographic findings in patients with myocardial toxicity due to scorpion sting. *Natl Med J India* 2004;17(6):307-9.
 18. Brand A, Keron A, Reifern RM. Myocardial damage after a scorpion sting: long-term echocardiographic follow-up. *Pediatr Cardiol* 1988;9:59-61.
 19. Sofer S, Shahak E, Slonim A, Gueron M. Myocardial injury without heart failure following envenomation by the scorpion *Leiurus quinquestratus* in children. *Toxicon* 1991;29(3):382-385.
 20. Bahloul M, Rekik N, Chabchoub I, et al. Neurological complications secondary to severe scorpion envenomation. *Med Sci Monit* 2005;11(4):196-202.
 21. Sankaran H, Deveney C, Bartholomew C, Raghupathy E. Action of the venom of the scorpion *Tityus trinitatis* on pancreatic insulin secretion. *Biochem Pharmacol* 1983;32(6):1101-4.
 22. Bahloul M, Ben Hmida M, Belhou W, et al. Hemolytic-uremic syndrome secondary to scorpion envenomation (apropos of 2 cases). *Nephrologie* 2004;25(2):49-51.
 23. Heard K, O'Malley G, Dart R. Antivenom therapy in the Americas. *Drugs* 1999;58(1):5-15.
 24. Boyer LV. Antivenom for critically ill children with neurotoxicity from scorpion stings. *N Engl J Med* 2009; 360(20): 2090-8.
 25. Burgos F. Escorpiones en zona norte de la provincia de Buenos Aires. Carta al editor. *Arch Argent Pediatr* 2000;98(6):427.

Emergencia pediátrica: insuficiencia suprarrenal aguda

Pediatric emergency: adrenal insufficiency and adrenal crisis

Dra. Alicia Martínez^a, Dra. Titania Pasqualini^b, Dra. Mirta Stivel^c y Dr. Juan Jorge Heinrich^d.

RESUMEN

La insuficiencia suprarrenal aguda es un cuadro originado por deficiencia mineralocorticoidea o glucocorticoidea, cuyo no diagnóstico y adecuado tratamiento lleva a una emergencia grave con riesgo para la vida del paciente. Se clasifica en insuficiencia suprarrenal primaria, que presenta en general compromiso glucocorticoideo y mineralocorticoideo, y secundaria, sin deficiencia mineralocorticoidea. Los pacientes pueden no presentar síntomas que alerten precozmente, como anorexia, náuseas, astenia, vómitos y dolor abdominal. De no corregirse, aparecen hipotensión, hipoglucemia, hiponatremia con hipercalemia, deshidratación y shock. Es indispensable,

aun en caso de duda, corregir la hipovolemia, el desequilibrio electrolítico y la hipoglucemia, y administrar glucocorticoides a dosis de estrés. Superada la fase aguda, administrar la dosis de corticoides de mantenimiento y, en caso necesario, añadir mineralocorticoides.

Palabras clave: insuficiencia adrenal, corticoides, estrés.

SUMMARY

Adrenal insufficiency is defined by impaired secretion of adrenocortical hormones. It is classified upon the etiology in primary and secondary. Rapid recognition and therapy of adrenocortical crisis are critical to survival. Patients often have nonspecific symptoms: anorexia, vomiting, weakness, fatigue and lethargy. They are followed by hypotension, shock, hypoglycemia, hyponatremia and hyperkalemia. All patients with adrenal insufficiency require urgent fluid reposition, correction of hypoglycemia and glucocorticoid replacement, in order to avoid serious consequences of adrenal crisis.

After initial crisis treatment, maintenance dose of corticoids should be indicated. Mineralocorticoids replacement, if necessary, should also be initiated.

Key words: adrenal insufficiency, corticoids, stress.

a. Centro de Investigaciones Endocrinológicas (CEDIE), CONICET, Buenos Aires. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez".

b. Departamento de Pediatría. Hospital Italiano de Buenos Aires.

c. División de Endocrinología. Hospital Durand.

d. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez".

Correspondencia: Dra. Alicia Martínez

amartinez@cedie.org.ar

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 22-10-09

Aceptado: 15-12-09

INTRODUCCIÓN

La deficiencia adrenal constituye una emergencia grave que pone en riesgo la vida del paciente.

Es un cuadro originado por deficiencia mineralocorticoidea o glucocorticoidea, o ambas, que de no ser adecuadamente diagnosticado y tratado origina gran morbilidad y mortalidad. El pediatra y el médico de guardia deben estar

alertas y saber que se encuentran ante un paciente de alto riesgo.

Formas

- *Insuficiencia suprarrenal primaria*: la glándula adrenal está atrófica o es disfuncional. En general existe compromiso glucocorticoideo y mineralocorticoideo.
- *Insuficiencia suprarrenal secundaria*: un déficit de hormona liberadora de corticotrofina (CRH) hipotalámico o ACTH hipofisario lleva a la hipofunción de la adrenal. El eje renina-angiotensina-aldosterona está intacto, por lo que no hay deficiencia de mineralocorticoides; ésta es la mayor distinción entre ambos tipos de insuficiencia.^{1,2}

En quién sospecharla:^{3,4}

- En pacientes con insuficiencia hipofisaria multihormonal (idiopática u orgánica, ya sea tumoral o postraumática) en tratamiento o sin tratamiento con glucocorticoides.
- En pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita, estén o no tratados con corticoides.
- En pacientes con enfermedad de Addison, tratados o no con corticoides.
- En pacientes en tratamiento crónico con altas dosis de glucocorticoides que hayan suspendido en forma brusca la medicación.
- En pacientes sobrevivientes de enfermedades oncológicas que hayan recibido quimioterapia o radioterapia. El daño al eje hipotálamo-hipofiso-adrenal depende de la dosis de radioterapia craneal (>24 Gy) y es progresivo; es más frecuente a mayor tiempo transcurrido luego del tratamiento, ya que la insuficiencia puede instalarse tardíamente. Se recomienda que el nivel de cortisol matinal se determine anualmente por un período de hasta 15 años luego de la finalización del tratamiento oncológico.
- Pacientes en tratamiento con fármacos que pueden afectar el funcionamiento adrenal:
 - Fármacos inhibidores de la síntesis de cortisol.
 - › Aminoglutetimide
 - › Ketoconazol
 - › Metopirona
 - › Etomidato
 - › Suramin
 - Fármacos aceleradores del metabolismo del cortisol.
 - › Barbitúricos
 - › Rifampicina
 - › Hidantoinatos

¿Cuándo aparece?

- En condiciones de estrés, es decir ante una infección viral o bacteriana, fiebre, diarrea, o intercurrentes, ya sean leves o graves.
- Ayuno prolongado.
- Al suspender en forma brusca el tratamiento establecido para el reemplazo corticoideo.

¿Cómo se manifiesta?

- A veces, no existen síntomas que alerten precozmente.
- En primera instancia, aparece anorexia, náuseas y astenia, seguidos de vómitos y dolor abdominal.
- Hipotensión, hipoglucemia, deshidratación, shock.
- Convulsiones, estado confusional.
- En los casos de insuficiencia adrenal primaria se puede observar hiperpigmentación de piel y mucosas, y pérdida de peso, acompañada a veces por pérdida salina.
- Hiponatremia, hipercaliemia, hipoglucemia, urea alta prerrenal, anemia, eosinofilia.

Corresponde pensar en esta posibilidad en los pacientes en riesgo, aun sin síntomas específicos, en el caso de infecciones, diarrea, intercurrentes, ayuno prolongado.^{5,6}

Tratamiento de la crisis

¿Cómo se trata?

- Es indispensable, aun en caso de duda, actuar con premura, colocar inmediatamente un suero para aportar glucosa y cloruro de sodio de acuerdo al estado de hidratación. Corregir la hipovolemia, el desequilibrio electrolítico y la hipoglucemia. Administrar hidrocortisona IV en dosis de estrés: 25 mg en bolo, seguida por 25 mg/d dividida en 4 dosis (c/6 h) para niños menores de 3 años; 50 mg seguidos de 50 mg/d para niños 3-12 años; 100 mg seguidos

TABLA 1. *Potencia relativa de distintos corticoides*

Compuesto	Dosis (mg) con efecto glucocorticoideo equivalente a 100 mg de cortisol
Cortisona	125
Hidrocortisona	100
Prednisona	25
Prednisolona	20-25
Metilprednisolona	15-20
Deflazacort	29
Dexametasona	1,5-2,75

de 100 mg/d para adolescentes y adultos. Estas dosis tienen, *per se*, actividad mineralocorticoide; por lo tanto, no se requiere añadir 9- α -fluorhidrocortisona en la fase aguda.⁷

- En la urgencia, puede usarse algún otro compuesto glucocorticoideo disponible.
- En caso de no poder acceder a la vía IV inyectar por vía IM 50-100 mg de hidrocortisona. Esta última vía tiene un tiempo de demora en la absorción que puede estar agravada por la vasoconstricción, que disminuye el flujo de la inyección IM.
- Habiendo estabilizado al paciente seguir con aporte IV de hidrocortisona 10-20 mg (o 30 mg/m²/día) cada 6 h.
- Superada la fase aguda, si el paciente se siente bien y come normalmente, la dosis de glucocorticoides puede ser descendida a la fisiológica de reemplazo (15 mg/m²/día) con el suplemento del mineralocorticoide (9- α -fluorhidrocortisona 0,05-0,1 mg/día) si lo requiere.

Prevención de la crisis adrenal

La secreción de cortisol aumenta sustancialmente durante las situaciones de estrés, por lo cual, todo paciente con insuficiencia adrenal primaria o secundaria, incluidos los que hasta hace un año hayan estado con dosis farmacológicas prolongadas de corticoides (aun en el caso de tener concentraciones actuales de cortisol basal normales), debe incrementar la dosis de glucocorticoides en esas circunstancias para prevenir la crisis adrenal.

1. En caso de estrés leve (fiebre, enfermedades sin compromiso del estado general, etc.) se deberá duplicar la dosis de hidrocortisona que el paciente recibe, dividida cada ocho horas, por vía oral, por el término de 24-48 h o hasta que remita el cuadro de base.

Algunos pacientes, en tratamiento por enfermedades crónicas con dosis farmacológicas inmunosupresoras de corticoides (artritis reumatoidea, síndrome nefrótico, etc.), reciben prednisona, prednisolona o dexametasona, compuestos con una mayor semivida, lo que permite administrarlos cada 12 h, y poca actividad mineralocorticoidea (Tabla 1). En esos casos, habitualmente están cubiertos para las situaciones de estrés leve y es innecesario incrementar la dosis. En caso de estrés grave o prequirúrgico se aconseja seguir el mismo esquema sugerido para los pacientes con insuficiencia adrenal, cambiando a hidrocortisona durante el período de enfermedad.

2. Cuando exista intolerancia oral o no pueda

asegurarse una correcta absorción (diarreas, vómitos) se deberá utilizar la vía IM. Administrar hidrocortisona a la dosis de 30 mg/m²/día, repartidos en cuatro dosis, hasta la tolerancia oral, y a partir de allí administrar el doble de la dosis habitual por vía oral, hasta la recuperación.

3. Para estrés graves, como sepsis, grandes quemados, cirugía mayor, etc., utilizar el esquema de crisis, de preferencia siempre con hidrocortisona, aun en pacientes en tratamiento con otros compuestos corticoideos.
4. En caso de preoperatorio se aconseja administrar una hora antes de la anestesia, hidrocortisona IM 50 mg en los niños menores (hasta 12 años) o 100 mg en los mayores (adolescentes y adultos).
 - Durante la cirugía, indicar la misma dosis en goteo continuo IV.
 - Superado el acto quirúrgico, seguir con aporte IV de hidrocortisona 25 mg/día dividida en 4 dosis (c/6 h) para niños menores de 3 años; 50 mg seguidos de 50 mg/día para niños 3-12 años; 100 mg seguidos de 100 mg/día para adolescentes y adultos. Con estas dosis no se requiere la administración adicional de 9- α -fluorhidrocortisona. Cuando el paciente tolere la vía oral, pasar al doble de la dosis de reemplazo o a la habitual según la evolución y, en caso de que lo requiera, añadir el mineralocorticoide.

Todo paciente con riesgo de insuficiencia adrenal debe:

1. Recibir un esquema de tratamiento individualizado suministrado por el médico tratante, que deberá actualizarse periódicamente, con las indicaciones a seguir en caso de ser asistido por otros profesionales y la manera de contactar a la institución o médico tratante. El esquema de tratamiento en la urgencia debe ser cumplido sin demora, y el contacto con los otros integrantes del equipo de salud se debe dejar para el momento en que el paciente se haya recuperado. Corresponde recordar que no sólo los pacientes sin diagnóstico mueren, sino también los sustituidos que no reciben adecuado tratamiento en situaciones de estrés.
2. Conviene que la familia tenga en su casa una ampolla de hidrocortisona de 100 mg y sepa cómo emplearla, así como un fácil acceso a centros donde puedan manejar su urgencia. Cuando el paciente ya tiene diagnóstico etiológico es recomendable una identificación donde éste conste.

Agradecimientos

A los Dres. Cristina Bazán, Alicia Belgorosky, Pedro Eliseo Esteves, Silvana Coll, Lía González de Colombi, Hugo Fideleff, Luis Guimarey, Horacio Lejarraga, Amílcar Menichini, Aldo Miglietta, Mirta Miras, Regina Papazián, Marco Rivarola y Zulma Santucci, integrantes de la Comisión Nacional Asesora para el Tratamiento con Hormona de Crecimiento, Ministerio de Salud de la Nación. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Hahner S, Allolio B. Therapeutic management of adrenal insufficiency. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2009; 23:167-179.
2. Wilson TA, Speiser PW. Adrenal insufficiency. 2007. [Acceso: 23-10-2007]. [Disponible en: <http://www.eMedicine.medscape.com>].
3. Donohoue PA. The adrenal gland and its disorders. En: Kappy, MS, Allen DB, Geffner ME (Eds) Springfield: Charles Thomas. Principles and practice of pediatric endocrinology; 2005. Pág.404.
4. Klauer KM. Adrenal insufficiency and adrenal crisis. *Emergency Medicine*. [Acceso: 9-8-2008]. [Disponible en: <http://www.eMedicine.medscape.com>].
5. Shulman DI, Palmert MR, Kemp SF. Lawson Wilkins Drug and Therapeutics Committee. Adrenal insufficiency: still a cause of morbidity and death in childhood. *Pediatrics* 2007;119(2):e484-94. Epub 2007. Review.
6. Bornstein SR. Predisposing factors for adrenal insufficiency. *N Engl J Med* 2009;360(22):2328, 2339.
7. Clayton PE, Miller WL, Oberfield SE et al. ESPE/LWPES CAH Working Group. Consensus statement on 21-hydroxylase deficiency from the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. *Horm Res* 2002;58(4):188-95. Review.