



REVISIÓN

Insuficiencia suprarrenal y su tratamiento sustitutivo. Su realidad en España

Anna Aulinas^a, Felipe Casanueva^b, Fernando Goñi^c, Susana Monereo^d,
Basilio Moreno^e, Antonio Picó^f, Manel Puig-Domingo^g, Javier Salvador^h,
Francisco J. Tinahonesⁱ y Susan M. Webb^{a,j,*}

^a Servicio de Endocrinología, Instituto de Investigaciones Biomédicas Sant Pau (IIB), Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^b Área de Endocrinología Molecular y Celular, Centro de Investigación Biomédica en Red de Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CB06/03), Instituto de Investigación Sanitaria, Instituto de Salud Carlos III, Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela, Universidad de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^c Servicio de Endocrinología, Hospital Universitario Basurto, Bilbao, España

^d Sección de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

^e Departamento Endocrinología y Nutrición, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

^f Departamento de Endocrinología y Nutrición, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^g Servicio de Endocrinología y Nutrición, Departamento de Medicina, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, España

^h Servicio de Endocrinología y Nutrición, Clínica Universitaria, Universidad de Navarra, Pamplona, España

ⁱ Servicio de Diabetes, Endocrinología y Nutrición, Centro de Investigación Biomédica en Red de Fisiopatología Obesidad y Nutrición, Instituto Carlos III, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

^j Centro de Investigación Biomédica en Red en Enfermedades Raras (CIBER-ER, Unidad 747), Instituto de Salud Carlos III, Departamento de Medicina, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

Recibido el 22 de octubre de 2012; aceptado el 18 de diciembre de 2012

PALABRAS CLAVE

Insuficiencia
suprarrenal;
Enfermedad
de Addison;
Déficit
de corticotropina;
Hidrocortisona;
Morbilidad;
Mortalidad

Resumen La insuficiencia suprarrenal (IS) es una enfermedad poco frecuente pero con riesgo vital si no se trata. Puede ser por fallo primario de las glándulas suprarrenales (IS primaria) o por mal funcionamiento del eje hipotalámico-hipófiso-adrenal (HPA) (IS secundaria). La carencia de datos sobre la incidencia/prevalencia de la IS en España dificulta apreciar la magnitud del problema en nuestro país. Los síntomas iniciales son inespecíficos, por lo que con frecuencia se retrasa el diagnóstico.

Con las pautas actuales sustitutivas de glucocorticoides en los pacientes con IS tratados la calidad de vida está disminuida y existe una mayor morbilidad, probablemente en relación tanto con la sobredosificación como con la falta de glucocorticoides con picos y nadires no fisiológicos a lo largo de las 24 h. La disponibilidad de un nuevo fármaco con liberación modificada dual (inmediata y retardada) que requiere una sola dosis diaria mejora y simplifica el tratamiento, incrementa la adherencia, mejora la calidad de vida, la morbilidad y posiblemente

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: swebb@santpau.cat (S.M. Webb).

KEYWORDS

Adrenal insufficiency;
Addison's disease;
Corticotropin
deficiency;
Hydrocortisone;
Morbidity;
Mortality

la mortalidad. Esta revisión repasa la realidad y conocimientos sobre el tema tanto globalmente como en España ante la situación previsible de disponer en el futuro de este nuevo fármaco. © 2012 SEEN. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Adrenal insufficiency and adrenal replacement therapy. Current status in Spain

Abstract Adrenal insufficiency (AI) is a rare endocrine disease, associated to increased mortality if left untreated. It can be due to a primary failure of the adrenal glands (primary AI) or malfunctioning of the hypothalamic-pituitary-adrenal axis (HPA) (secondary AI). The lack of data on incidence/prevalence of adrenal insufficiency in Spain complicates any evaluation of the magnitude of the problem in our country. Initial symptoms are non-specific, so often there is a delay in diagnosis.

Current therapy with available glucocorticoids is associated with decreased quality of life in patients with treated AI, as well as with increased mortality and morbidity, probably related to both over-treatment and lack of hydrocortisone, associated with non-physiological peaks and troughs of the drug over the 24 hours. The availability of a new drug with a modified dual release (immediate and retarded), that requires one only daily dose, improves and simplifies the treatment, increases compliance as well as quality of life, morbidity and possibly mortality. This revision deals with the knowledge on the situation both globally and in Spain, prior to the availability of this new drug.

© 2012 SEEN. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción y situación

La insuficiencia suprarrenal (IS), manifestación clínica de una producción o acción deficiente de glucocorticoides, es una enfermedad poco frecuente pero con riesgo vital si no se trata. Las causas más habituales de IS son el fallo primario de las glándulas suprarrenales (mayoritariamente debido a la adrenalitis autoinmunitaria o enfermedad de Addison) o bien por un mal funcionamiento del eje hipotalámico-hipofisario-adrenal (HPA). En ambas situaciones la secreción de cortisol es deficiente.

La prevalencia global de la IS en España es desconocida dada la falta de registros específicos. La prevalencia de la adrenalitis autoinmunitaria, según series de otros países europeos, se estima entre 93-140 por millón de habitantes^{1,2} y la incidencia de 5-6 casos nuevos por año por millón de habitantes en poblaciones caucásicas³. La etiología más frecuente del déficit secundario es la lesión hipofisaria o la administración crónica exógena de glucocorticoides que inducen atrofia de las células corticotropas. Esta última solo es relevante cuando se retira el tratamiento corticoideo exógeno. Tampoco existen muchos datos españoles sobre el número de pacientes con déficit de corticotropina (ACTH), la mayoría acompañados de varios otros déficits hipofisarios (hipopituitarismo). Se estima una prevalencia global de entre 150-280 por millón³. Un único estudio sobre la prevalencia de hipopituitarismo en la región de Galicia reportó 45 casos/100.000 habitantes y una incidencia anual de 4,2/100.000 habitantes en 2001, donde aproximadamente el 62% tenían un déficit de ACTH asociado⁴.

Los síntomas cardinales de la IS fueron descritos por Thomas Addison en 1855. Incluyen debilidad, fatiga, anorexia, dolores articulares, hipotensión arterial ortostática e hiperpigmentación cutánea (específica de la IS primaria pero ausente en el déficit de ACTH). No es raro que pasen

desapercibidos por su escasa especificidad, por lo que a menudo se retrasa el diagnóstico. En una situación aguda constituye una emergencia médica y conlleva una hipotensión arterial grave, una disminución de la consciencia e incluso la muerte si no se trata.

La identificación de personas con riesgo o predisposición a tener una IS clínica o subclínica permitiría alcanzar un diagnóstico correcto más precozmente. Además, conocer la etiología del fallo adrenal es de interés para su seguimiento y tratamiento. Los antecedentes personales y patológicos y la buena historia clínica pueden sugerir un diagnóstico de sospecha. Ante la sospecha de un fallo adrenal se debe proceder a confirmar el diagnóstico hormonal, buscar la etiología y sobre todo empezar el tratamiento sustitutivo con hidrocortisona. Las distintas causas de la IS se resumen en la [tabla 1](#).

La confirmación diagnóstica se tendrá al objetivar una cortisolemia basal por debajo de los límites de referencia ($< 165 \text{ nmol/L}$ o 5 mcg/dL) o un pico de cortisol inferior a 500 nmol/L (18 mcg/dL) tras la estimulación con 250 mcg de ACTH i.v. Si la sospecha es de IS secundaria se aconseja realizar un test de estimulación hipofisaria, como la hipoglucemia insulínica, que confirmará el déficit de ACTH si el pico de cortisol obtenido tras la hipoglucemia ($\text{glucosa} < 2,2 \text{ mmol/L}$) es inferior a 550 nmol/L (22 mcg/dL).

Una vez confirmado el diagnóstico bioquímico es importante buscar la etiología por si procediese ofrecer un tratamiento dirigido a la causa, aparte del tratamiento hormonal sustitutivo. Para el tratamiento a largo plazo de estos pacientes es indispensable la colaboración de un especialista con experiencia, aunque la sospecha diagnóstica y el tratamiento agudo es responsabilidad de todos los médicos dado que en muchos casos se trata de una emergencia médica con riesgo vital.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2773734>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2773734>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)