



NOMBRE DEL ALUMNO: KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ
NOMBRE DEL TEMA: ENFERMEDADES DE LAS
GLÁNDULAS SUPRARRENALES
NOMBRE DE LA MATERIA: FISIOPATOLOGÍA III
NOMBRE DEL PROFESOR: DR. EDWIN YOANI LÓPEZ
MONTES
NOMBRE DE LA LICENCIATURA: MEDICINA HUMANA
SEMESTRE: 4^o

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

ENFERMEDADES DE LAS GLÁNDULAS SUPRARRENALES

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

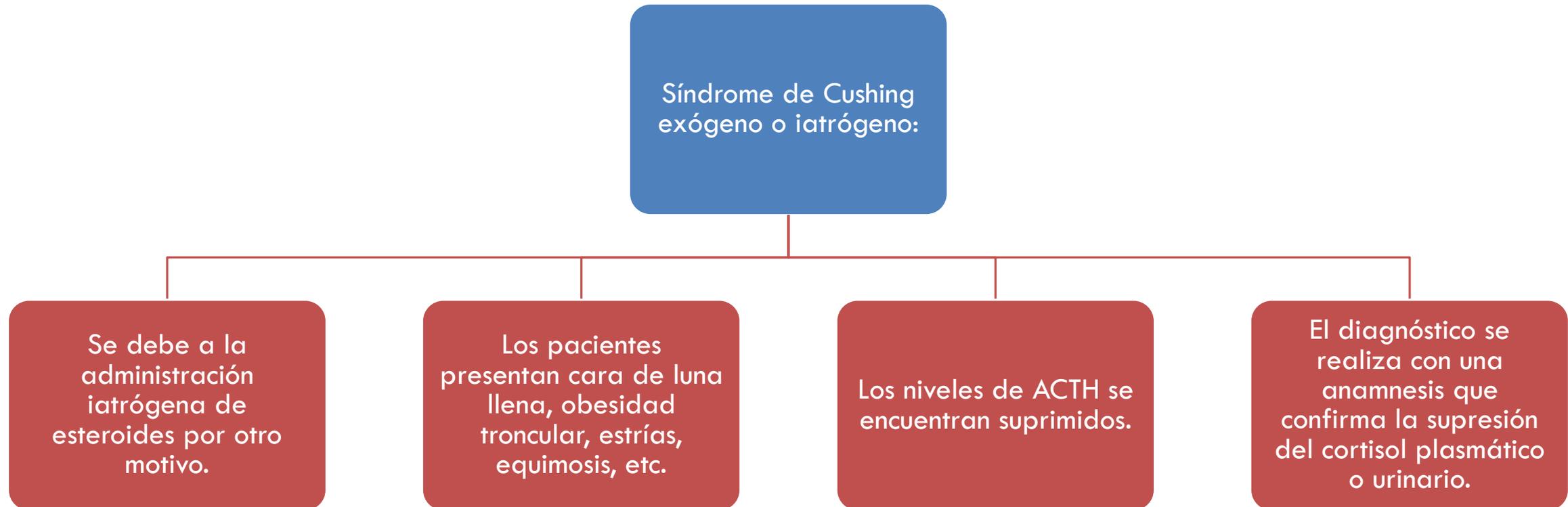
SÍNDROME DE CUSHING

Se le denomina así al conjunto de síntomas diversos, debido a un exceso de producción de glucocorticoides.

Puede deberse a:

- Exceso de glucocorticoides de la corteza suprarrenal (Cushing endógeno).
- Administración mantenida de glucocorticoides (Cushing exógeno y facticio)

ETIOLOGÍA



SÍNDROME DE CUSHING ENDÓGENO

- Enfermedad de Cushing (65-70%)
- Síndrome de Cushing suprarrenal (15-20%)
- Síndrome de Cushing ectópico (15%)

Comprende:

ENFERMEDAD DE CUSHING

Está causada por un tumor hipofisiario (microadenoma en el 90% de los casos) que produce grandes cantidades de ACTH.

La secreción excesiva puede ser hipotálamica (disregulación de la secreción de CRH)

SÍNDROME DE CUSHING ECTÓPICO

Surge por la producción autónoma de ACTH o CRH a partir de enfermedades tumorales extrahipofisarias, con niveles plasmáticos de ACTH y de sus precursores muy elevados.

Los tumores más frecuentes son:

Carcinomas bronquiales de célula pequeña, tumores carcinoides de pulmón o de cualquier otra localización (más frecuente en mujeres)

Feocromocitomas y paragangliomas

Tumores de timo, páncreas, carcinoma de pulmón de célula no pequeña y carcinomas medulares de tiroides.

Medicina, C. (2000). *Manual CTO de medicina y cirugía. Endocrinología: página 64.*

Cuando el SC ectópico es por tumores que producen CRH, las manifestaciones pueden ser muy similares al SC hipofisario.

TUMORES PRODUCTORES DE SECRECIÓN ECTÓPICA DE ACTH

Carcinoma microcítico de pulmón (hasta en el 50% de casos)

Tumores carcinoides:

Pulmón
Timo
Intestino
Páncreas
Ovario

Tumores de los islotes pancreáticos

Carcinoma medular de tiroides

Feocromocitoma y tumores relacionados

SÍNDROME DE CUSHING SUPRARRENAL

Causado por un tumor suprarrenal:

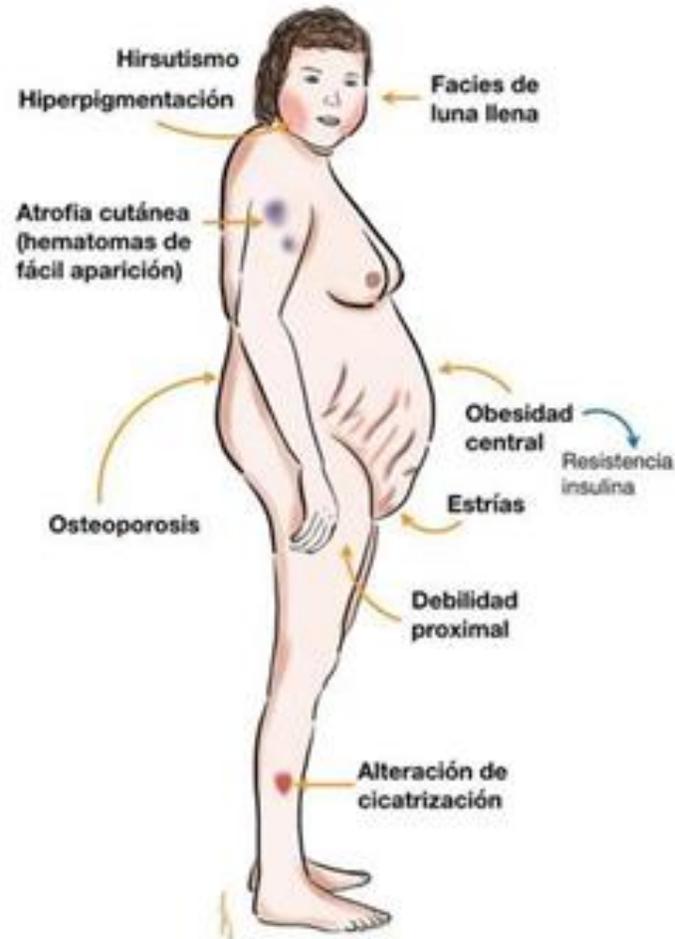
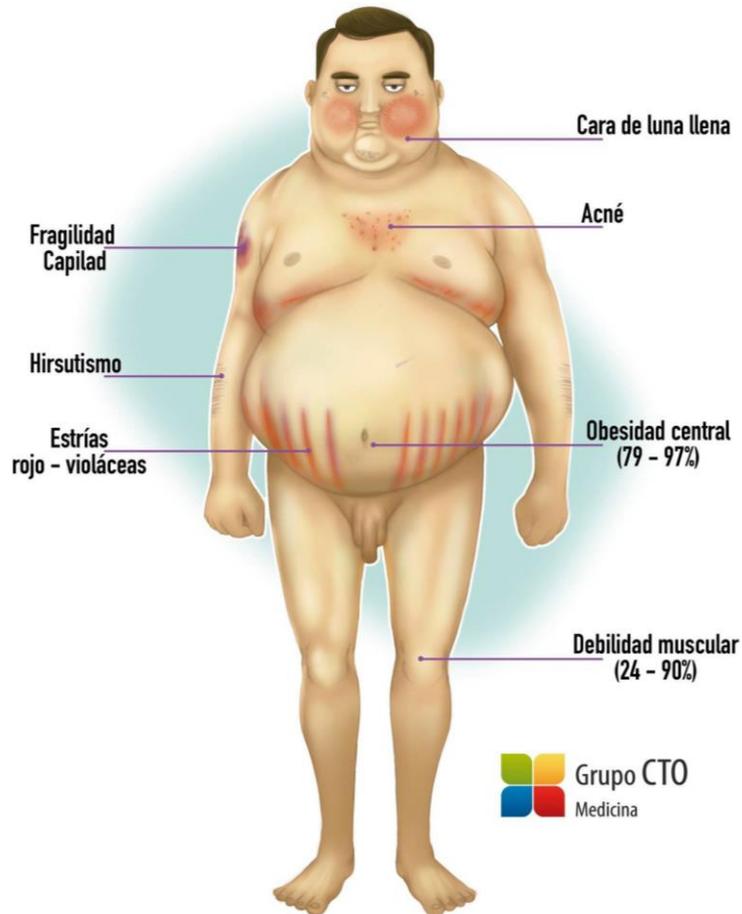
- Adenoma (75%)
- Carcinoma (25%)

Hiperplasia nodular suprarrenal y se asocia característicamente con niveles de ACTH suprimidos.

- En la infancia el origen suprarrenal es la causa más frecuente de síndrome de Cushing (65% de los casos)
- Dentro de éste los carcinomas suprarenales son la etiología más frecuente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Signos y síntomas:



DATOS DE LABORATORIO

Aumentan los niveles plasmáticos y urinarios de cortisol de forma variable,

- En el SC iatrógeno los niveles plasmáticos y urinarios de cortisol estarán disminuidos, salvo en el caso de que se trate de productos como la cortisona o hidrocortisona que también estarán elevados.
- En el carcinoma suprarrenal es frecuente la elevación de andrógenos fundamentalmente el sulfato de DHEA en plasma.

Los carcinomas suprarrenales pueden tener:

- Elevación de los precursores de la esteroidogénesis como 17OH-progesterona, 11-desoxicortisol o androstendiona.

DATOS DE LABORATORIOS

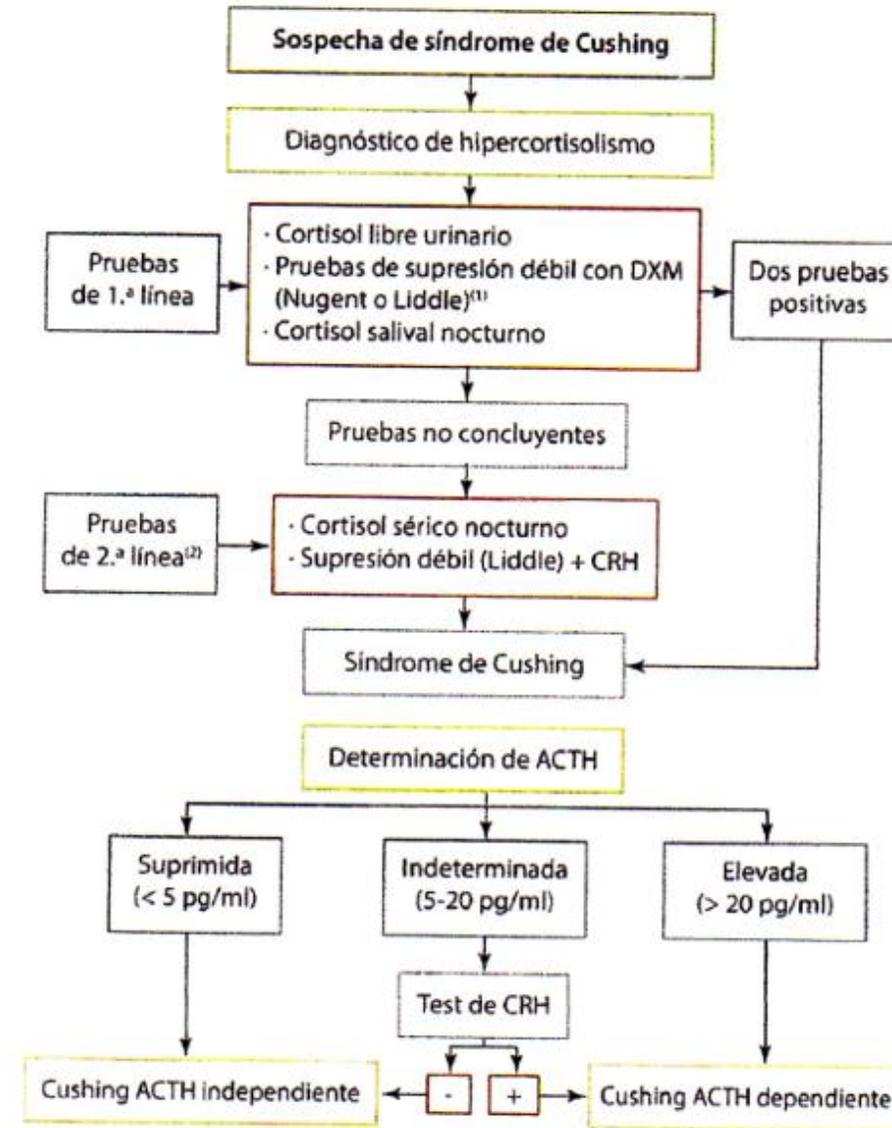
Se observa leucocitosis con neutrofilia y eoinopenia; también la hiperglucemia o diabetes franca.

Por sus efectos mineralocorticoides, puede haber alcalosis metabólica hipokalémica con hipocloremia.

La presencia de hipokalemia es típica del síndrome de Cushing de origen ectópico que se presenta en más del 90% de los casos o carcinomas suprarrenales.

Aparece en menos del 10% de los casos de síndrome de Cushing central

DIAGNÓSTICO



¹¹ El test de Liddle (0,5 mg/6 horas/2 días de DXM) se recomienda en casos de trastorno psiquiátrico, obesidad mórbida, alcoholismo o diabetes mellitus concomitante. En el resto de situaciones no ha demostrado superioridad a otras pruebas y es más complicado de hacer ambulatoriamente

²² En régimen de riesgo

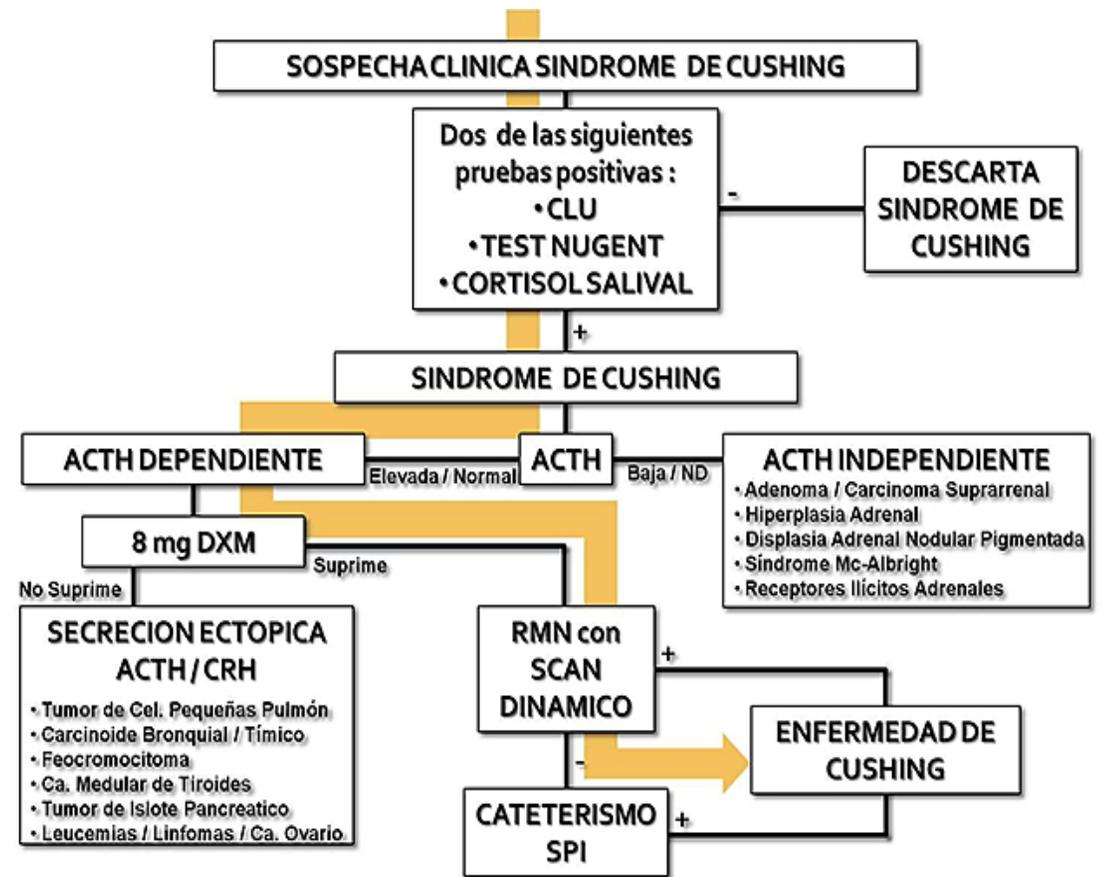
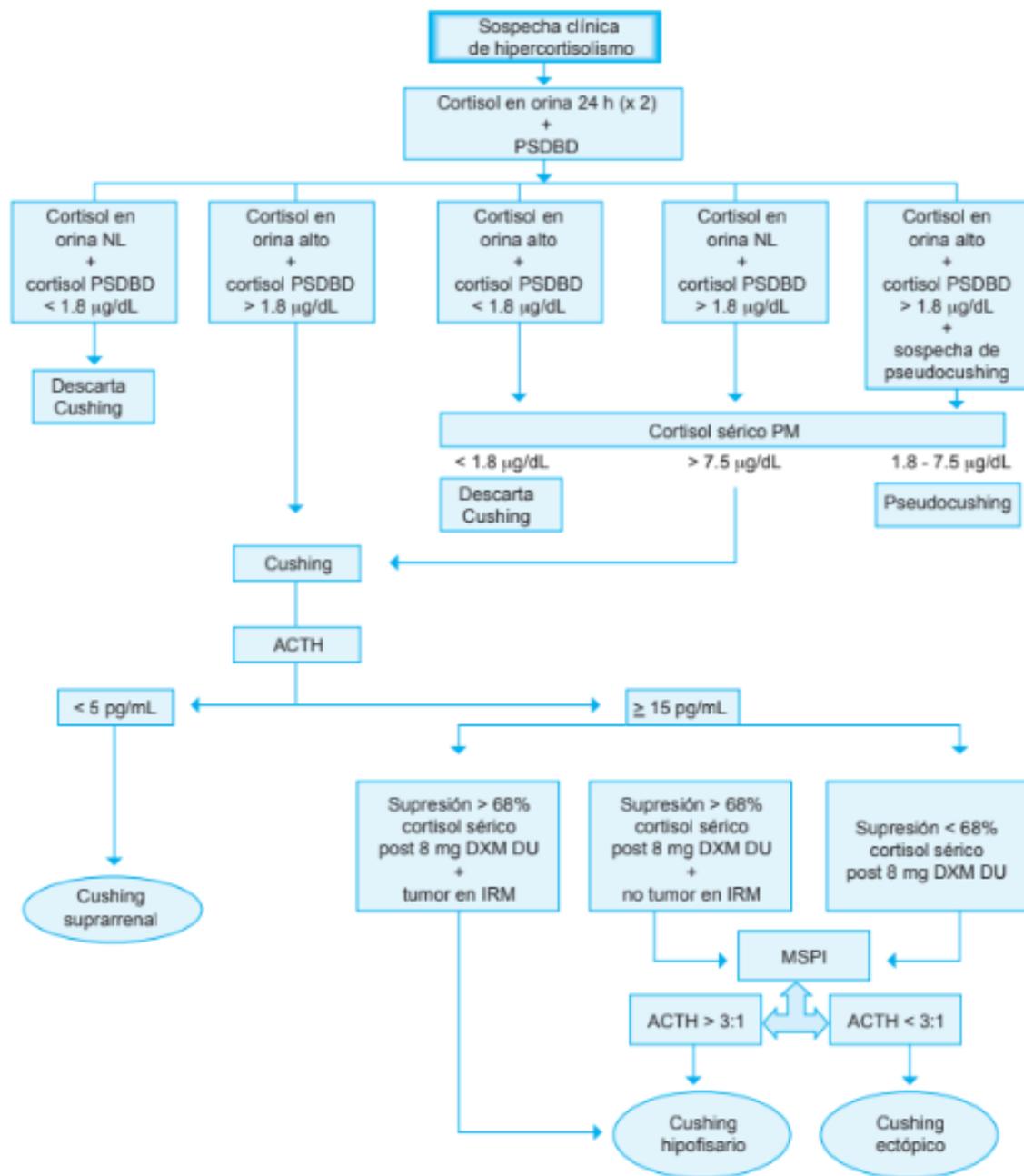


Figura 7-4. Protocolo de estudio del síndrome de Cushing. PSDBD = prueba de supresión dosis baja de dexametasona; DXM = dexametasona; NL = normal; MSPI = muestreo de los senos petrosos inferiores.

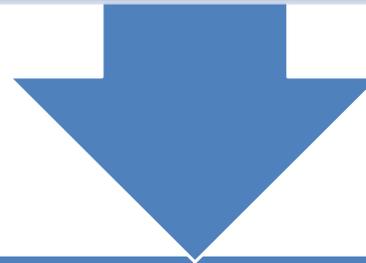
DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Es un proceso complicado por la falta de especificidad de las pruebas utilizadas y por los cambios espontáneos de la secreción hormonal.

El primer paso debe proceder a la separación entre el Cushing ACTH-dependiente y el Cushing ACTH-independiente (suprarrenal).

Si la ACTH es < 5 Pg/ml es ACTH-independiente y directamente se procede a realizar una prueba de imagen suprarrenal

Si > 20 Pg/ml, es ACTH-dependiente.



Ante resultados intermedios de 5 a 20 pg/ml lo más probable es que se trate de un Cushing ACTH-dependiente, se puede realizar una prueba de CRH.

PROTOCOLO DE LIDDLE O PRUEBA DE SUPRESIÓN CON DOSIS ALTA DEXAMETASONA

Se realiza con 2 mg de dexametasona vía oral cada 6 horas durante 48 horas.

La supresión del cortisol en orina de 24 horas $> 50\%$ sugiere enfermedad de Cushing y una supresión $>90\%$ es altamente sugerente.

Alternativa: administración de dosis única de 8 mg de dexametasona.

Se requieren niveles basales de cortisol a las 9:00h previo a la administración de dexametasona y ese mismo día a las 23:00h se administran 8 mg vía oral.

Al siguiente día se realiza nueva determinación de cortisol sérico entre las 8 y 9 horas.

Si existe una supresión $>50\%$ respecto al cortisol sérico basal, sugiere Cushing de origen hipotisario.

DX DIFERENCIAL DE CUSHING ACTH-DEPENDIENTE

Características	Microadenoma hipofisario	Macroadenoma hipofisario	Ectópico agresivo	
Supresión con 8mg de DXM	Sí	No	No	Sí/No
Estimulación del eje	Sí responde	Sí responde	No	Sí/No
Otras pruebas	Rm selar, C5PF	RM selar	Tc corporal con tórax en cortes finos, Gamma con pentetreótido	TC corporal, gamma, C5PF

DX DIFERENCIAL DE CUSHING ACTH-INDEPENDIENTE

Características	Adenoma	Carcinoma	Hiperplasia nodular
Bioquímicas	DHEA-S normal o baja	DHEA-S y precursores esteroidogénesis aumentadas	Respuesta aberrante, catecolaminas, angiotensina-II, hormonas gastrointestinales, LH, Hcg (hiperplasia macronodular)
Imagen	Pequeño tamaño Baja atenuación en TC	Gran tamaño (>4-6cm) Necrosis, hemorragias y calciformes Invasión de estructuras ayacentes y/o mrtástasis Alta atenuación en TC	Micronódulos o macrónodulos bilaterales
Tratamiento	Suprarrenalectomía unilateral habitualmente laparoscópica	Suprarrenalectomía unilateral si enfermedad potencialmente resecable + terapia adyuvante Enfermedad irresecable mitotano + quimioterapia	Adrenalectomía bilateral

PRUEBAS DE VALORACIÓN DEL EJE

Prueba de CRH, se basa en el principio de que el Cushing central mantiene un eje hipotálamo-hipófiso-adrenal.

Por ello, la administración de estimuladores centrales de la ACTH puede servir para el diagnóstico diferencial de la etiología del Cushing.

Se realiza administrando CRH intravenosa y determinando la ACTH y el cortisol posteriormente.

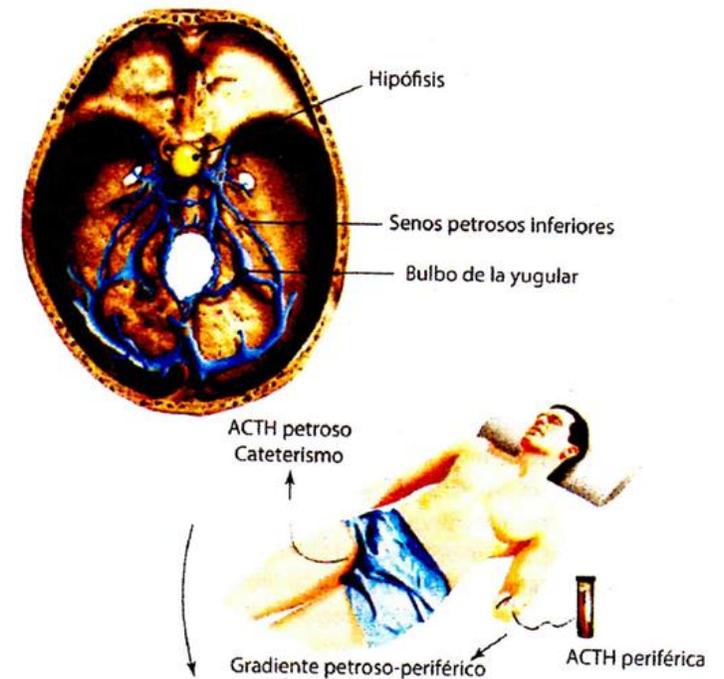
En México no se cuenta con CRH.

Una respuesta positiva al CRH ocurre en una disfunción hipotalámica o tumor hipofisario productor de ACTH.

CATETERISMO DE SENOS PETROSOS INFERIORES

Ayuda a discernir el Cushing central del ectópico, en los casos en los que no es posible visualizar tumor en la resonancia magnética con gadolinio.

Microadenomas muy pequeños.



DIFERENCIACIÓN DEL PSEUDOCUSHING

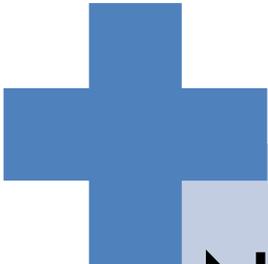
Se presenta ausencia de supresión de cortisol sérico con niveles $>1,8$ pg/di pero $<7,5$ g/dl tras la administración de dosis bajas de dexametasona.

Estados más relevantes: obesidad grave, depresión, alcoholismo crónico y enfermedades que causan gran estrés.

Prueba combinada de supresión con 2 mg de DXM y estimulación posterior con CRH.

Los pacientes con Cushing central tienen cortisol plasmático tras CRH que responde a la estimulación.

TRATAMIENTO



Neoplasias
suprerenales



El
tratamiento
de elección
es quirúrgico

SÍNDROME DE CUSHING ACTH-DEPENDIENTE

En los tumores productores de ACTH de origen hipofisiario consiste en su extripación quirúrgica por vía transesfenoidal.

Si la exploración quirúrgica de hipófisis no demuestra un microadenoma se debe de realizar hipofisectomía.

Se utiliza la radioterapia en casos de que no se alcance curación tras la cirugía transfenoidal.

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

ETIOLOGÍA

PRIMARIA

Adrenalitis autoinmunitaria

Insuficiencia suprarrenal aislada

Síndrome poliglandular autoinmunitario tipo 1

Síndrome poliglandular autoinmunitario tipo 2

Adrenalitis infecciosa

Tuberculosis

Infección fúngica diseminada histoplasmosis y paracoccidioidomicosis

VIH/SIDA

Sífilis

Tripanosomiasis

Enfermedad metastásica: pulmón, mama, melanoma, estómago, colon o linfoma

Infarto o hemorragia adrenal bilateral (anticoagulantes, síndrome antifosfolípido, síndrome Waterhouse-Friderichsen)

Fármacos: ketoconazol, rifampicina, fenitoína, barbitúricos, acetato demegestrol, aminoglutetimida, etomidato, metopirona, suramina, mitotano

Otras: adrenoleucodistrofia/adrenomieloneuropatía, hipoplasia adrenal congénita, déficit familiar de glucocorticoides, resistencia familiar a los glucocorticoides, defectos del metabolismo del colesterol

CENTRAL

Secundaria

Panhipopituitarismo: tumores hipotálamo-hipofisarios y su tratamiento (cirugía/radioterapia), enfermedades infiltrativas e infecciosas, apoplejía hipofisaria, síndrome de Sheehan, metástasis hipofisarias, traumatismos craneales

Déficits congénitos de varias hormonas hipofisarias: mutaciones en PROP-1 y otros factores de transcripción.

Déficits aislados de ACTH: autoinmunitarios, mutaciones en el gen POMC y TPIT

Fármacos: acetato de megestrol, opioides

Terciaria

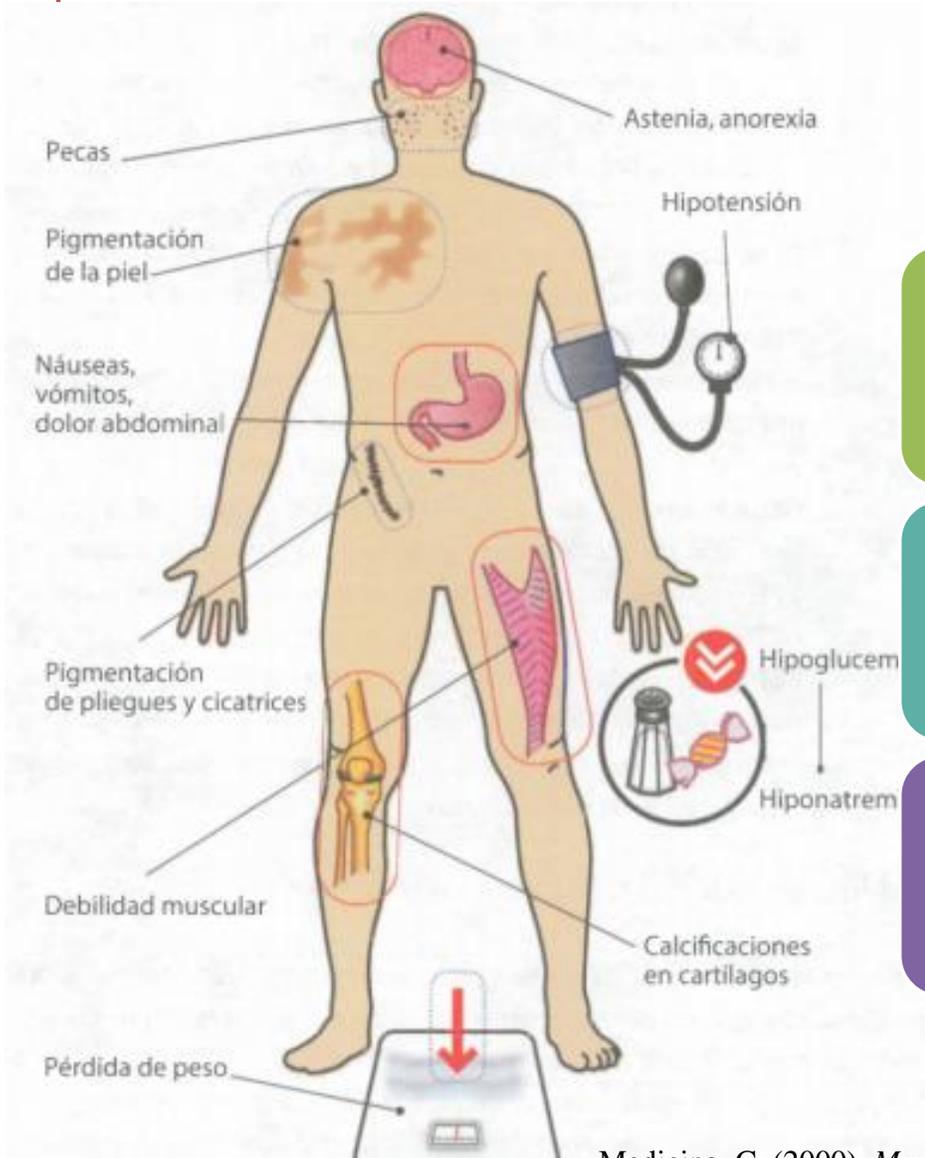
Suspensión brusca de la administración crónica de glucocorticoides

Curación del síndrome de Cushing

Afectación hipotalámica por tumores, infecciones, enfermedades infiltrativas, radioterapia

Síndrome de Prader-Willi (raramente)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS



La falta de cortisol produce un aumento compensatorio de la síntesis de ACTH y sus péptidos, dando lugar a la hiperpigmentación mucocutánea característica.

Puede existir pérdida del vello axilar y pubiano en la mujer por disminución de la secreción de andrógenos suprarrenales.

Pueden existir calcificaciones de los cartílagos articulares y del pabellón auricular.

DATOS DE LABORATORIO

Reducción de los niveles de sodio, cloruro y bicarbonato y elevación del potasio en suero.

El 10-20% presentan hipercalcemia.

Es frecuente la hipoglucemia.

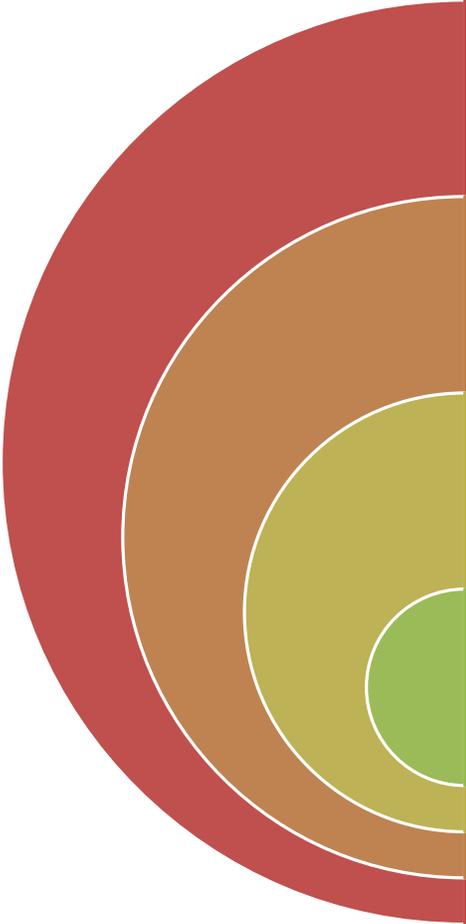
Se observa anemia normocítica, linfocitosis y eosinofilia.

En el EEG aparece reducción y lentitud de onda.

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

ETIOLOGÍA



Suspensión brusca de un tratamiento corticoideo prolongado.

La segunda causa más habitual es la aparición concomitante de una situación de estrés en una IS ya diagnosticada.

En otras ocasiones se produce la destrucción hemorrágica de las glándulas suprarrenales

En los niños septicemia por *Pseudomonas* y meningococemia: síndrome de Waterhouse-Friederichsen; en adultos, el tratamiento anticoagulante.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

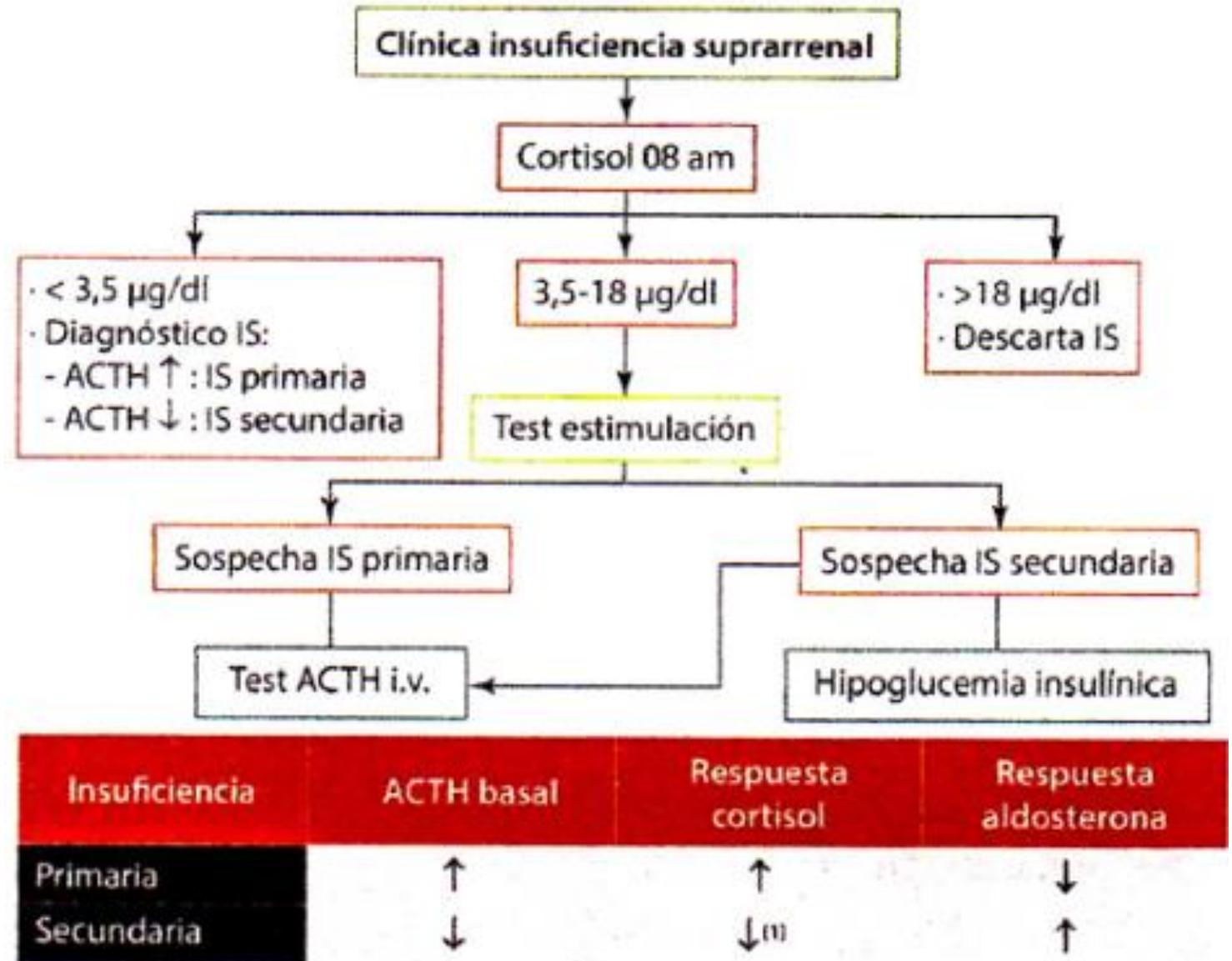
Fiebre elevada, deshidratación, náuseas, vómitos e hipotensión que puede evolucionar hacia choque.

Existe hiperkalemia, hiponatremia, hemoconcentración, urea elevada, acidosis metabólica e hipercalcemia.

Recordar que la presencia de hiperkalemia, hipotensión y acidosis metabólica orienta hacia una causa primaria.

En las crisis por insuficiencia suprarrenal secundaria, no aparecen alteraciones hidroelectrolíticas, salvo la hiponatremia.

DIAGNÓSTICO



DIAGNÓSTICO DE LA IS PRIMARIA

Cortisol plasmático basal:	Prueba de estimulación con 250 µg de ACTH:
<p>Se procede a la medición del cortisol plasmático basal entre las 8:00 y las 9:00 horas en dos días diferentes. Si es $< 3,5 \mu\text{g/dl}$, se procede al diagnóstico de insuficiencia suprarrenal. Si es $> 18 \mu\text{g/dl}$, se excluye la insuficiencia suprarrenal.</p> <p>Con valores intermedios, es preciso realizar pruebas de estimulación.</p>	<p>La respuesta es normal cuando el cortisol plasmático, a los 30 o 60 minutos, se eleva por encima de $18 \mu\text{g/dl}$.</p> <p>Es la prueba de referencia o gold standard en la IS primaria. También hay una ausencia de elevación de la aldosterona.</p>

DIAGNÓSTICO DE LA IS PRIMARIA

Las pruebas diagnósticas son las siguientes:

Cortisol plasmático basal: igual interpretación que en la IS primaria.

Prueba de estimulación con ACTH: no se debe realizar <4 meses de una cirugía hipofisaria o <9 meses de radioterapia hipofisaria para valorar una posible insuficiencia suprarrenal central.

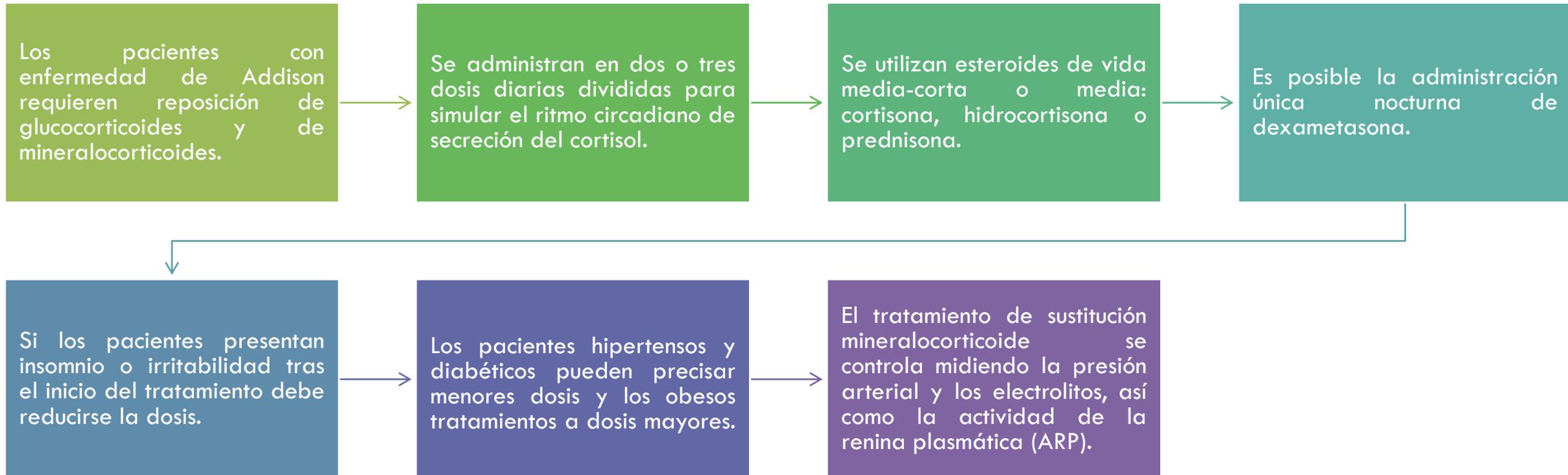
Aquí el cortisol no responde, pero la aldosterona muestra una respuesta normal elevación >5 ng/dl tras la ACTH, ya que la pars glomerular de la suprarrenal no está atrofiada.

La estimulación con 1ug de ACTH aumenta la sensibilidad de esta prueba, aunque este aspecto es controvertido y sigue teniendo una rentabilidad inferior a la hipoglucemia insulínica.

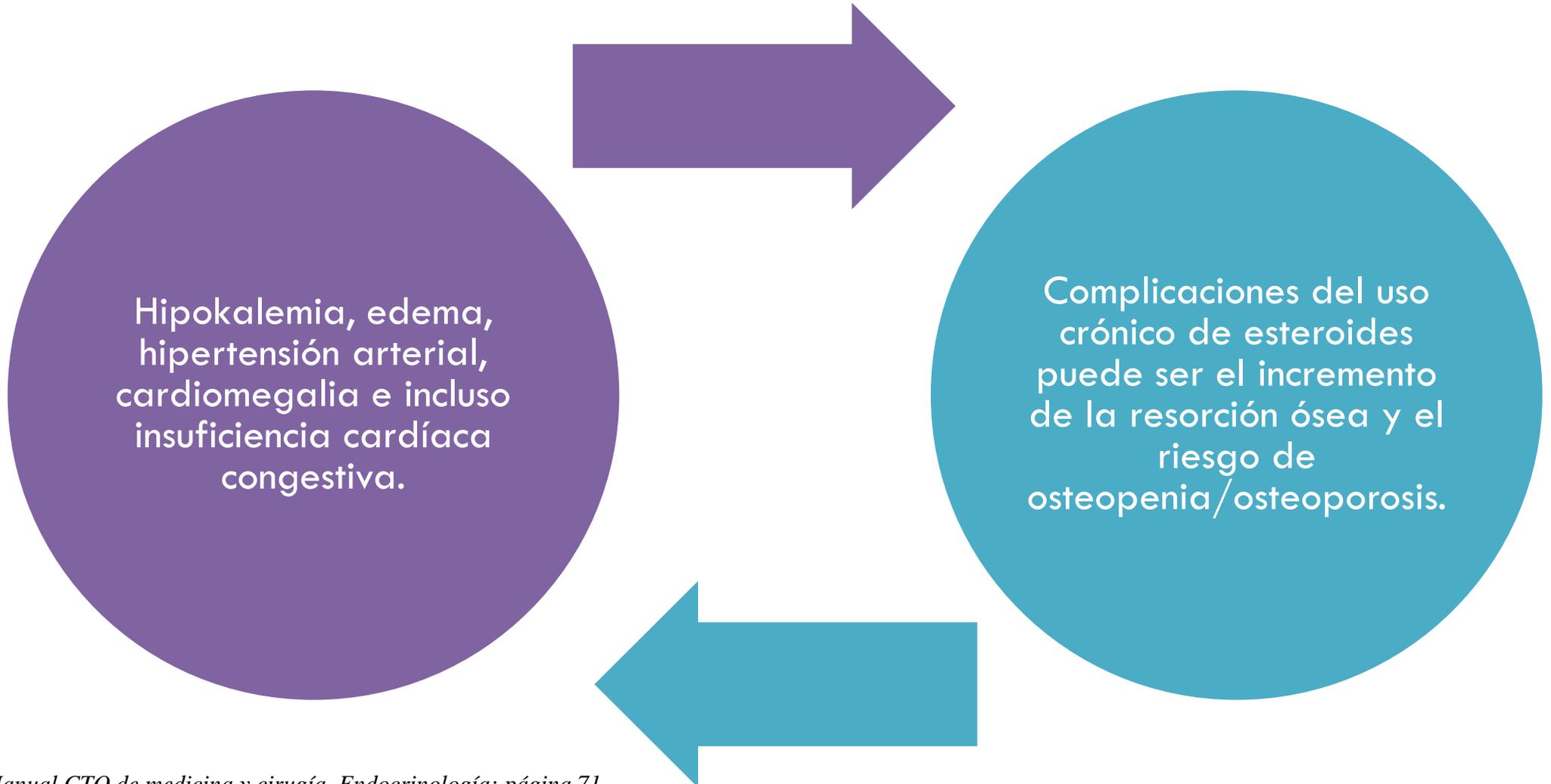
Hipoglucemia insulínica: las pruebas de función hipofisaria son las más fiables para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal secundaria.

La metirapona bloquea el paso final de la síntesis de cortisol. Su administración nocturna en un sujeto sano estimula la síntesis y liberación de ACTH aumentando la concentración de los metabolitos previos al bloqueo.

TRATAMIENTO



COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO



TRATAMIENTO EN IS SECUNDARIA

No requieren mineralocorticoides.

Puede ser preciso el tratamiento sustitutivo de otras hormonas (hormonas sexuales, tiroxina) si hay déficits hormonales asociados.

Para evitar la aparición de IS, se debe realizar una supresión programada y lenta de la dosis de esteroides, instaurar un tratamiento en días alternos y disminuir la tasa de atrofia suprarrenal frente al tratamiento diario hasta alcanzar una dosis de esteroides equivalente a la dosis de sustitución habitual y suspender.

Los pacientes tratados con dosis altas de esteroides de forma crónica pueden desarrollar IS aguda, si hay una situación de estrés intercurrente en el año.

CRISIS SUPRARRENAL

El tratamiento consiste en la reposición de los niveles circulantes de glucocorticoides y del déficit de sodio y agua.

Se inicia el tratamiento con la administración de un bolo de 100 mg i.v. de hidrocortisona seguido de infusión continua de hidrocortisona a 10 mg/h o bolos de 100 mg/6-8 h i.m. o i.v.

La repleción agresiva del déficit de sodio y agua se realiza mediante la infusión de varios litros de solución salina fisiológica o glucosalina.

A veces es necesario utilizar vasoconstrictores. Debe buscarse la causa desencadenante y tratarla.

HIPERALDOSTERONISMO

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

HIPERALDOSTERONISMO

PRIMARIO

Es un exceso en la secreción de aldosterona autónoma por parte de la glándula suprarrenal

SECUNDARIO

Es un aumento en los niveles de aldosterona por estímulos en la secreción de aldosterona de manera extrasuprarrenal

HIPERALDOSTERONISMO PRIMARIO: HIPERPLASIA BILATERAL IDIOPÁTICA

La hiperplasia bilateral idiopática es una condición en la que las glándulas suprarrenales presentan un crecimiento anormal y excesivo.

La hiperplasia idiopática bilateral se caracteriza por hiperplasia difusa y focal entremezclada con pequeños nódulos corticosuprarrenales.

Es predominante en los hombres y generalmente se presenta a edades más tardías

ADENOMA SUPRARRENAL PRODUCTOR DE ALDOSTERONA (ENFERMEDAD DE CONN)

El síndrome de Conn es un síndrome endocrino caracterizado por la secreción excesiva de aldosterona por parte de las glándulas suprarrenales.

Esta sobreproducción de aldosterona conduce a la retención del sodio y a la pérdida de potasio, y todo ello resulta en hipertensión.

Asociado a tumores benignos de las glándulas suprarrenales

Raramente puede deberse a un tumor suprarrenal maligno.

HIPERPLASIA SUPRARRENAL UNILATERAL

La hiperplasia suprarrenal primaria unilateral (PUAH) es una forma de hiperaldosteronismo primario

Puede corregirse quirúrgicamente

Caracterizada por la supresión de renina

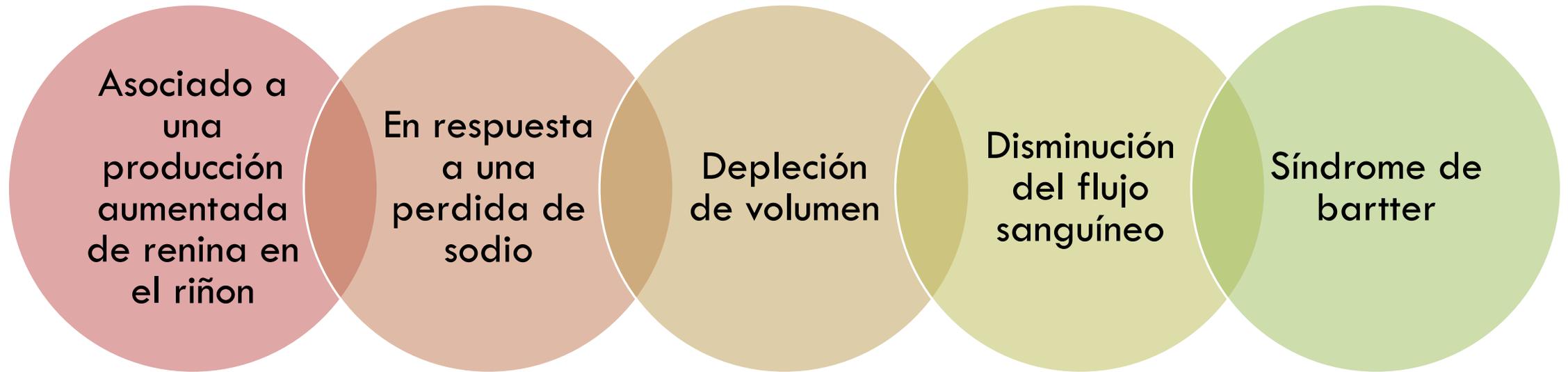
Hipersecreción unilateral de aldosterona

Hipertensión de moderada a grave secundaria a una hiperplasia de la glándula suprarrenal.

HAP REMEDIABLE CON GLUCOCORTICOIDES



HIPERALDOSTERONISMO DECUNDARIO

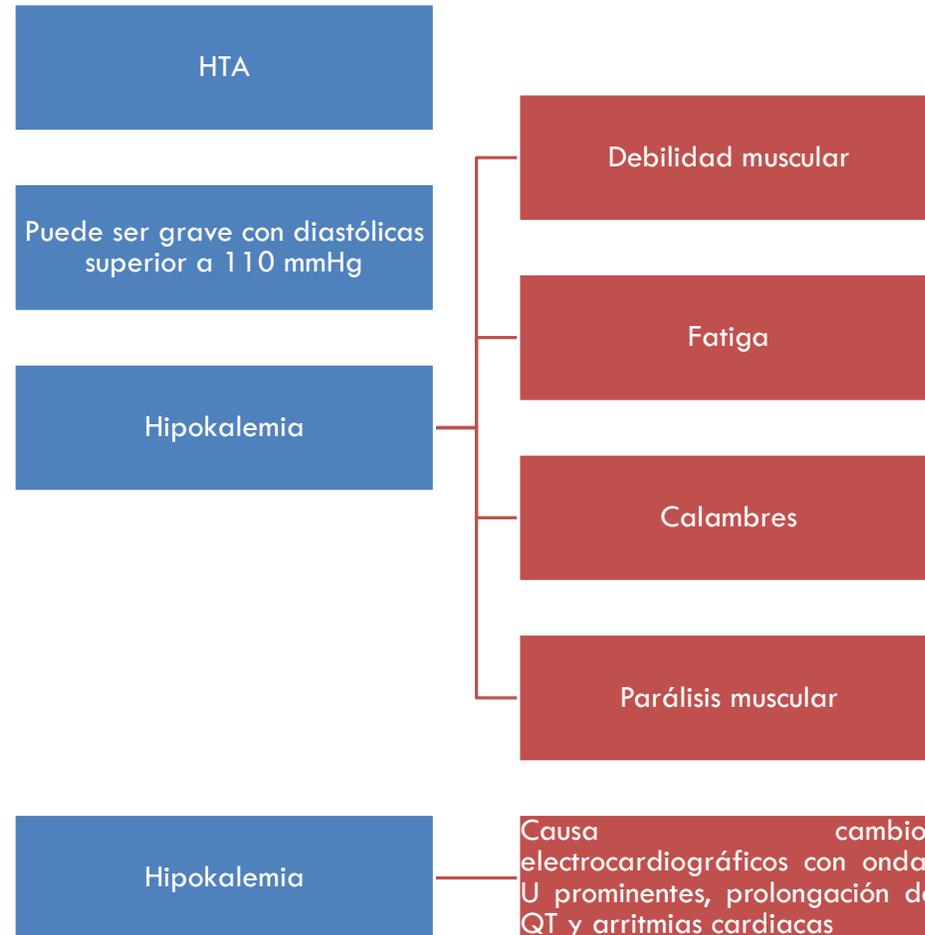


OTROS HIPERMINERALOCORTICISMOS

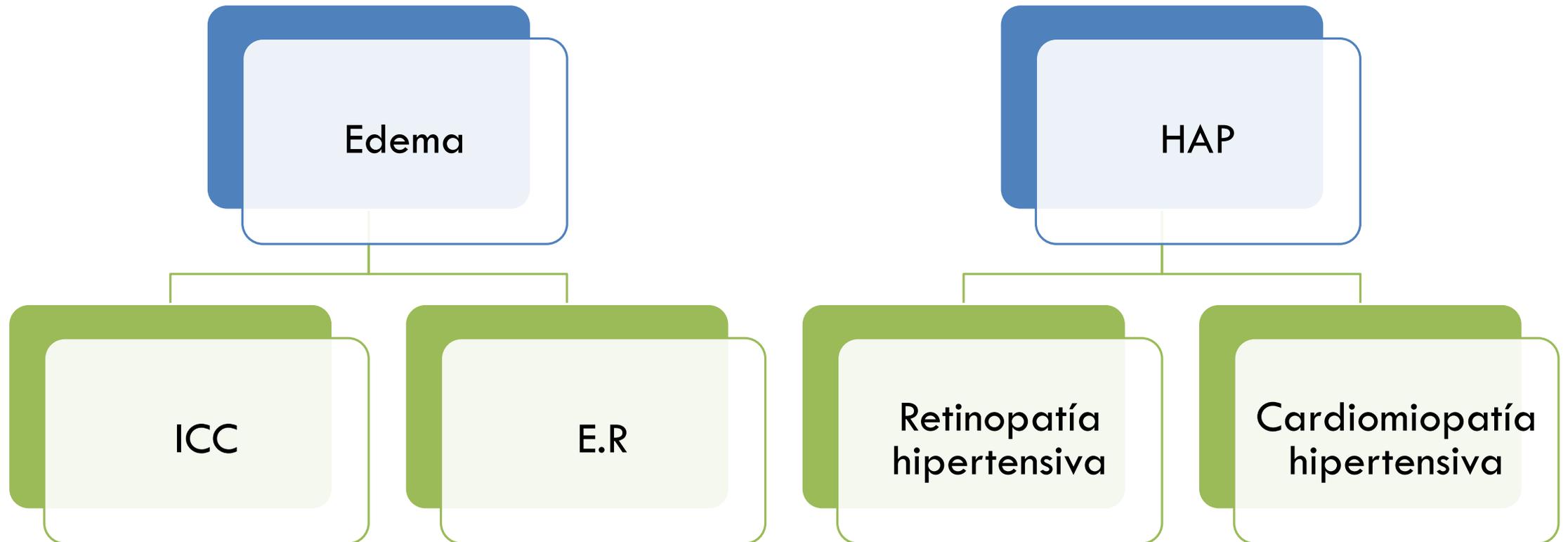
Presentan niveles de aldosterona disminuidos y son:

- El síndrome de Liddle en el que la bomba del túbulo distal sensible a aldosterona está constitutivamente activada).
- Los tumores productores de DOCA.
- Las formas de déficit de 11 y 17-hidroxilasa dentro de la hiperplasia suprarrenal congénita, el síndrome de exceso aparente de mineralocorticoides hereditario o adquirido por la ingesta de regaliz o carbenoxolon
- En el que se produce una deficiencia o alteración de la actividad de la 11-B-HSD-2.
- Cushing.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS



MANIFESTACIONES CLÍNICAS



DATOS DE LABORATORIO

Hipokalemia <3 mEq/L

Aldosterona plasmática >15 pg/ml

Eliminación de potasio en orina

Hipernatremia (mayor pérdida de líquidos que solutos)

Alcalosis metabólica asociado a un reabsorción de bicarbonato

En hipokalemia grave se asocia a hipomagnesemia

DIAGNOSTICO DE POSIBLES ESTADOS DE EXCESO DE MINERALOCORTICOIDES

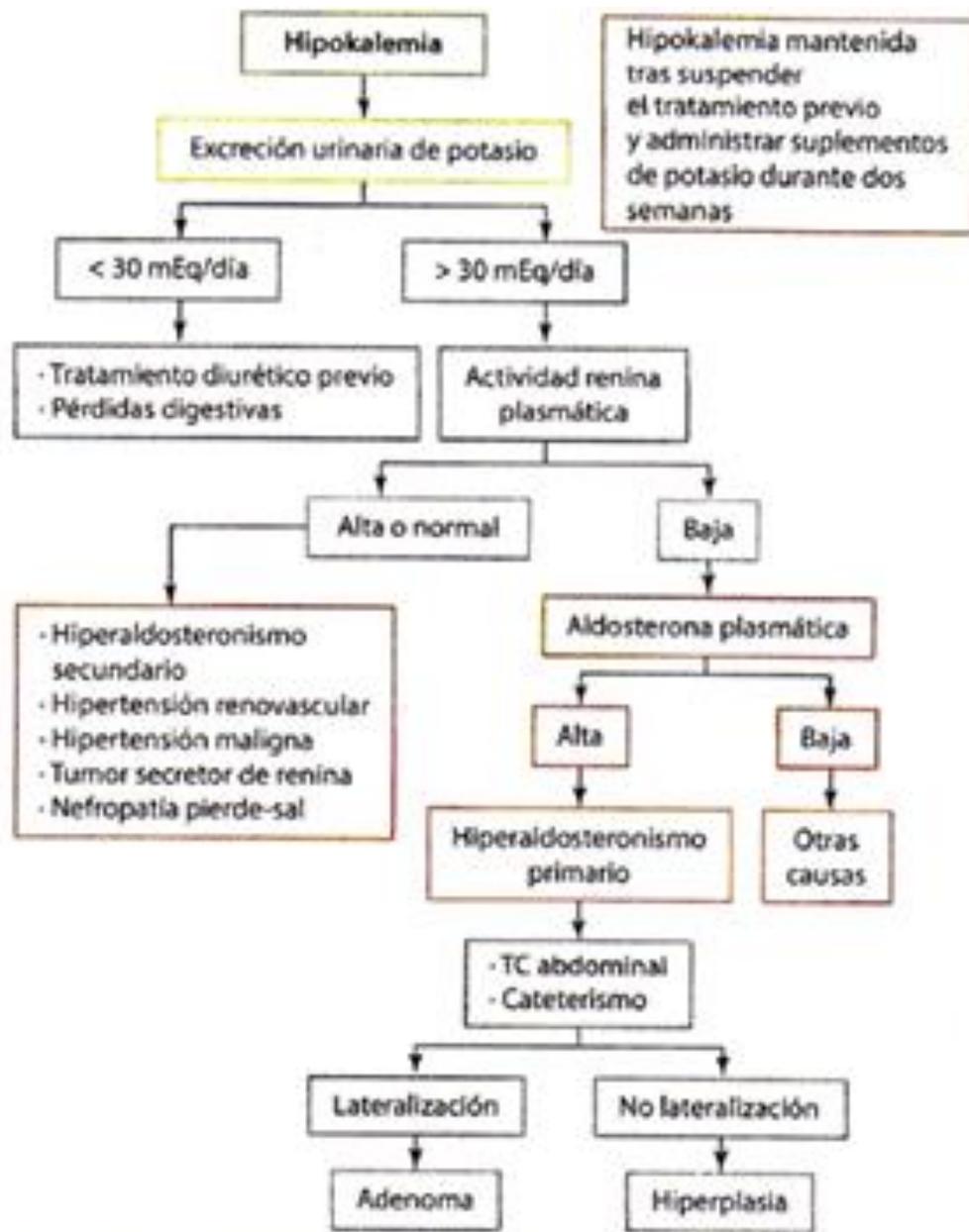
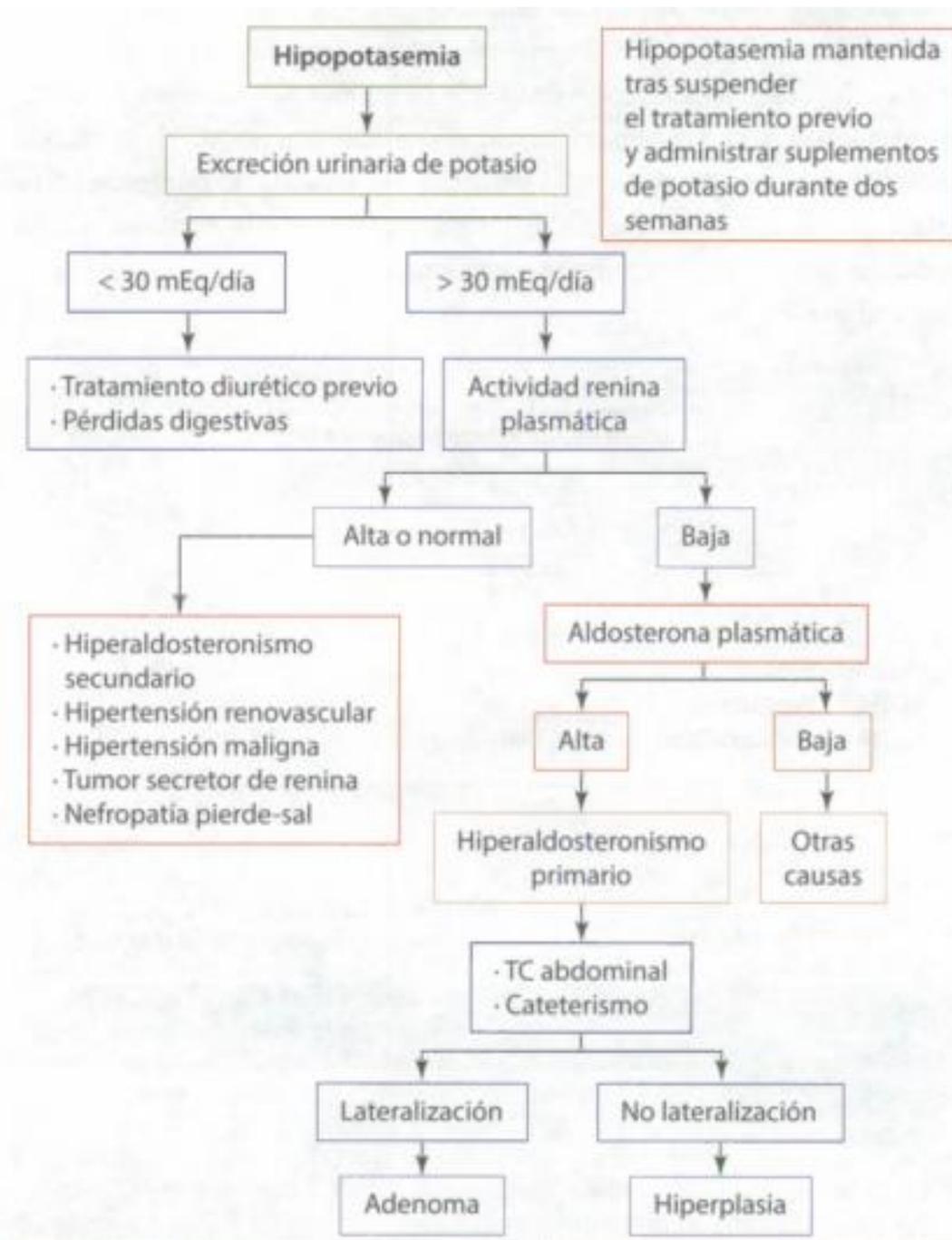


Figura 4.8. Esquema diagnóstico de los posibles estados de exceso de mineralocorticoides

DIAGNOSTICO



DIAGNOSTICOS BIOQUIMICOS

Prueba de captopril

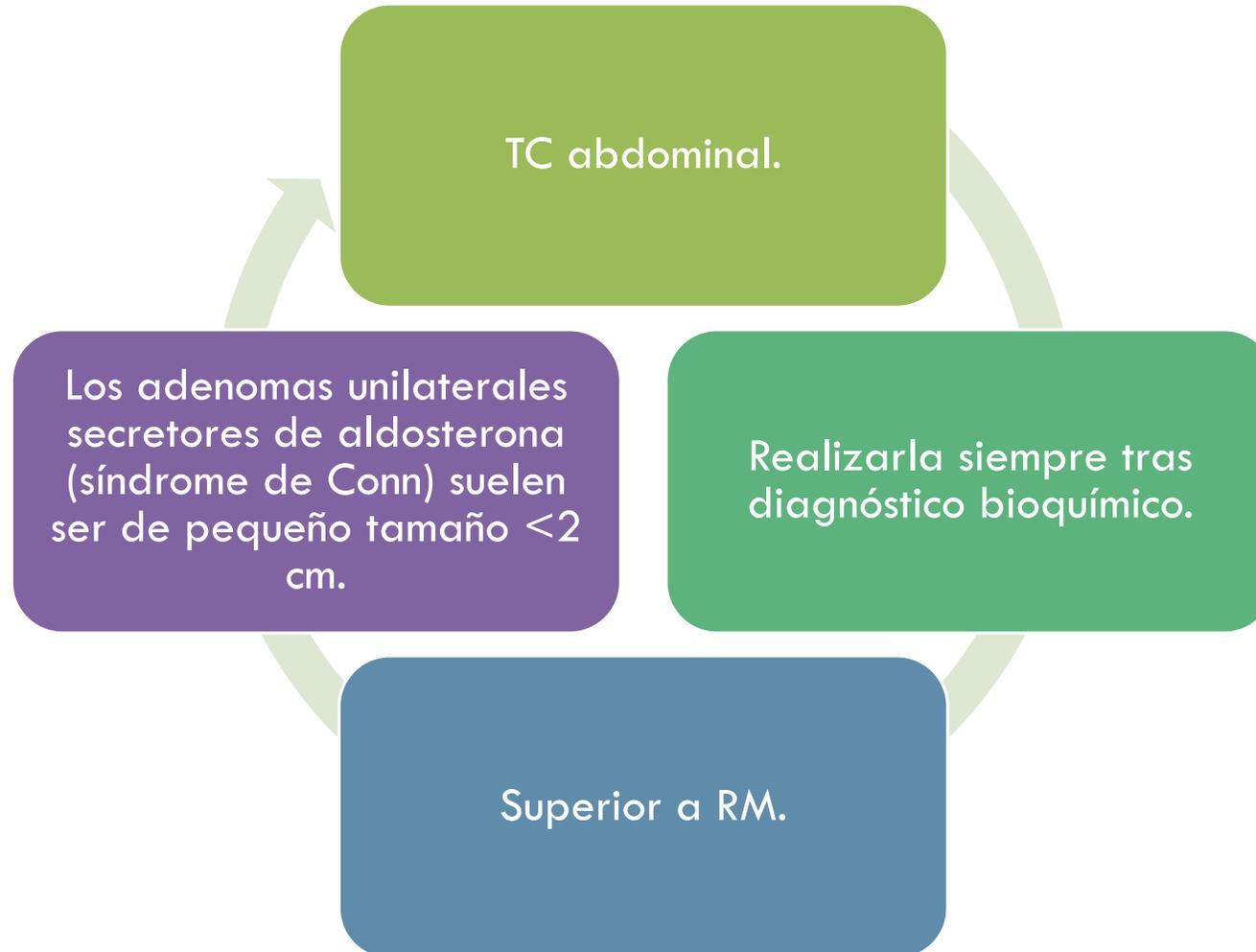
Inhibición del ECA en una persona normal habrá disminución de aldosterona, hecho que no sucede en hiperaldosteronismo primario



Prueba de sobrecarga oral de sodio

No usar en pacientes con ICC. E.R e hipokalemia grave

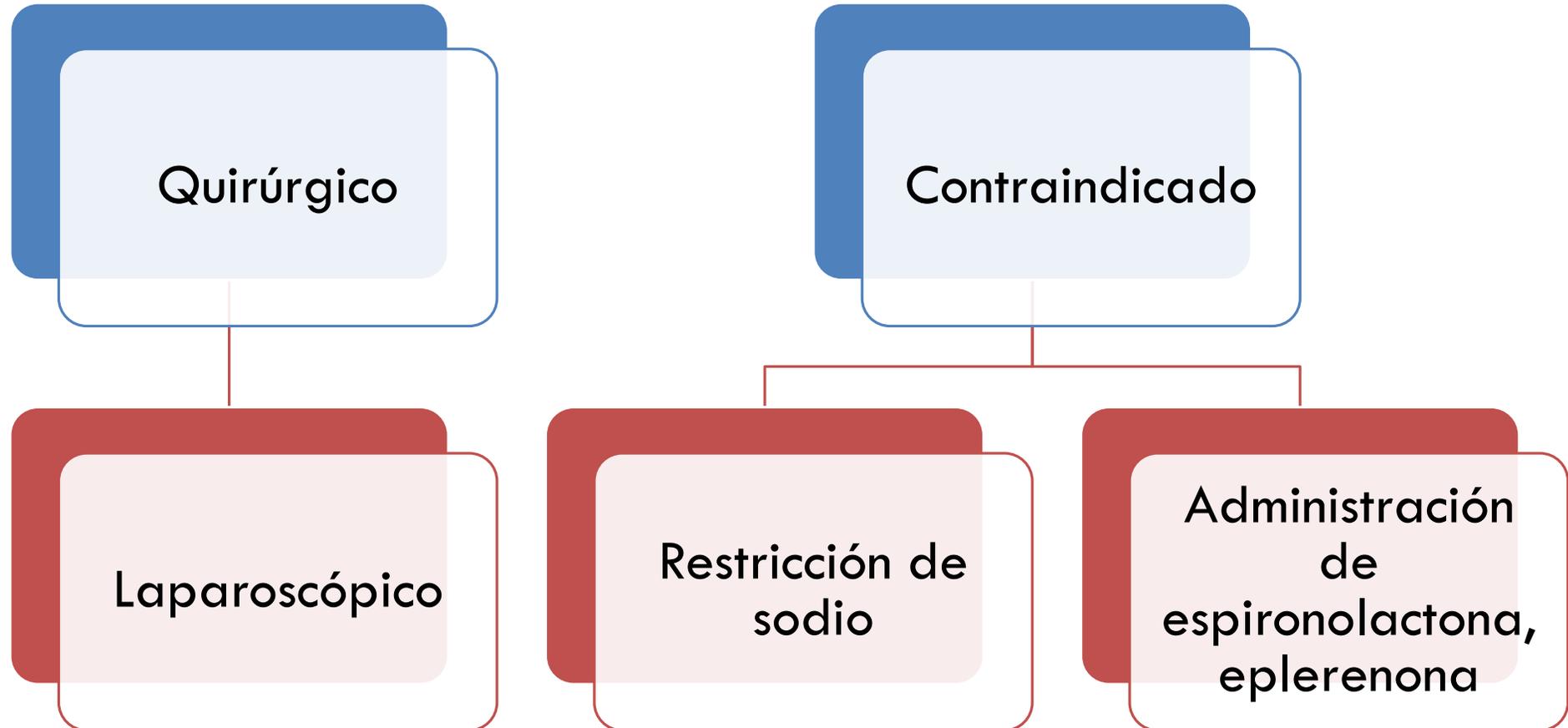
DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE HAP



CATETERISMO DE VENAS SUPRARRENALES



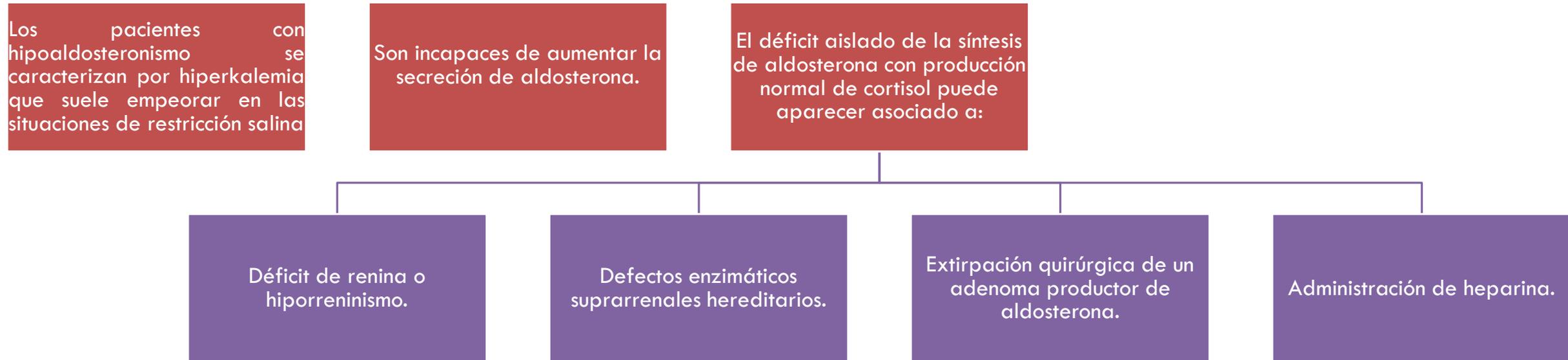
TRATAMIENTO



HIPOALDOSTERONISMO

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

ETIOLOGÍA



HIPOALDOSTERONISMO HIPORRENIMICO ACIDOSIS TUBULAR RENAL

Trastorno caracterizado por alteraciones en la síntesis de renina a partir de sus precursores (destrucción yuxtaglomerular)

Puede aparecer en amiloidosis, LES, SIDA, uso de AINE

75% nefropatía diabética

DIAGNOSTICO

Incapacidad de renina y aldosterona a

- Furosemida

Junto a hiperpotasemia dependerá de la TA del paciente y restricción de potasio

- Si el pacientes hipertenso: furosemida
- Si es normotenso: fludocrotisona

TRATAMIENTO

Depende de la TA del paciente junto con la restricción dietética de potasio.

Si el paciente es hipertenso, el tratamiento con furosemida corrige la hiperkalemia y la acidosis.

Si el paciente es hipotenso o normotenso, se utiliza la fludrocortisona, pero la dosis necesaria es más alta que para la enfermedad de Addison.

HIPOALDOSTERONISMO HIPERREIMICO

Síndrome de Addison

```
graph TD; A[Síndrome de Addison] --> B[Heparina]; B --> C[Interrupción de mineralocorticoides]; C --> D[Hiperplasia suprarrenal congénita];
```

Heparina

Interrupción de mineralocorticoides

Hiperplasia suprarrenal congénita

Causan una síntesis
baja de
aldosterona

- Inhibidores del ECA

Heparina

- Efectos tóxicos
- B-bloqueadores

Inhibidores de su
efecto:

- Espironolactona
- Amilorida
- Trimetoprima

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Asintomático

Hiperpotasemia >5mEq/L

- Arritmias
- Debilidad muscular

Hiponatremia <135 mEq/L

- Niños y pacientes con insuficiencia suprarrenal
- Poliuria
- Náuseas y vómitos
- Deshidratación
- Pérdida de memoria a corto plazo

Afecciones asociadas

- Anemia de células falciformes

I.S

DIAGNOSTICO

Hiperpotasemia

- Recurrente

Aldosterona sérica

- Baja en el verdadero hipoaldosteronismo
- Elevada en casos de psuedohipoaldosteronismo

Actividad plasmática de la renina

- Baja en hipoaldosteronismo hiporeninémico
- Elevada en insuficiencia adrenal

Gradiente de potasio transtubular (TTKG)

- Estima la aldosterona en los túbulos de recolección cortical
- $TTKG < 7$ en presencia de hiperpotasemia es probable el hipoaldosteronismo

Cortisol sérico

- Baja en insuficiencia adrenal
- NL en el hipoaldosteronismo aislado

TRATAMIENTO

Medicamentos/inducidos

Eliminar dichos
medicamentos

Hipoaldosteronismo
hiporeninémico

Dieta baja en potasio

Diuréticos tiazídicos

Suplementación alcalina
(NaHCO_3)

No usar
mineralocorticoides

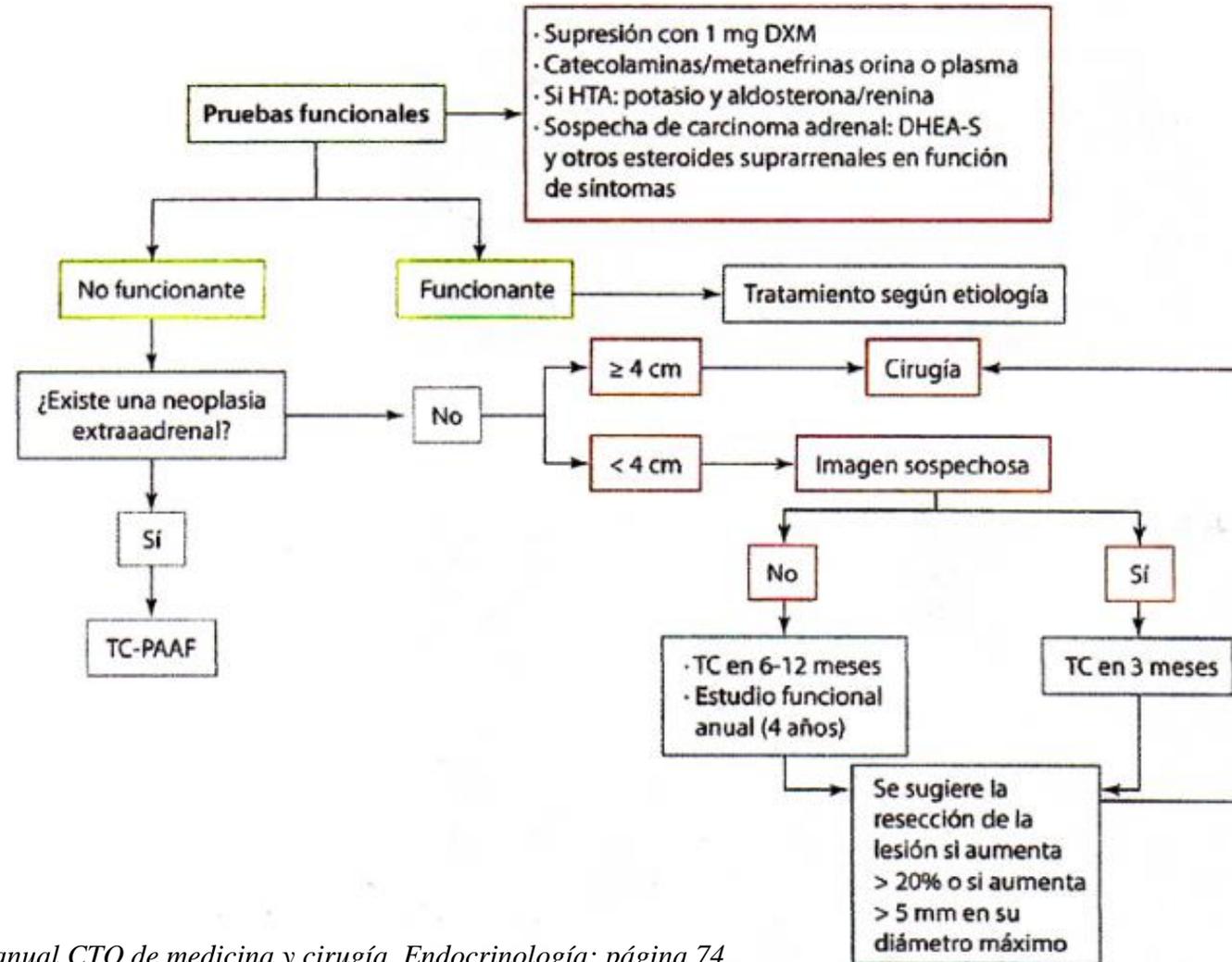
ECG

Bajar niveles de
potasio

INCIDENTALOMAS SUPRARRENALES

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

PROTOCOLO DE ESTUDIO



LA CIRUGÍA ESTÁ INDICADA EN

Los tumores funcionantes y en las masas 2 4 cm.

En las masas pequeñas (<4 cm) no funcionantes se recomienda tratamiento conservador con evaluación mediante TC a los 6-12 meses.

Repitiendo otra evaluación al año en función de las características radiológicas y juicio clínico, se recomienda la exéresis quirúrgica en toda masa que aumente 1 cm.

En aquellas lesiones de pequeño tamaño, pero con características radiológicas de sospecha, se recomienda repetir TC

HIPERANDROGENISMO

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

HIPERANDROGENISMO



ETIOLOGÍA

Puede ser suprarrenal u ovárico siendo ésta la más frecuente.

Es un síndrome de herencia compleja que se caracteriza por la presencia de hiperandrogenismo de origen ovárico.

Aunque un tercio de las pacientes puede presentar oligomenorrea secundaria a oligoovulación-anovulación y poliquistosis ovárica.

También presentan resistencia a la insulina con las alteraciones metabólicas y cutáneas asociadas a la misma.

El exceso de producción de andrógenos suprarrenales se puede producir por hiperplasia, adenoma o carcinoma productor de andrógenos.

La hiperproducción está causada a veces por defectos enzimáticos de la biosíntesis de los esteroides.

ETIOLOGÍA

Es un trastorno frecuente en la infancia.

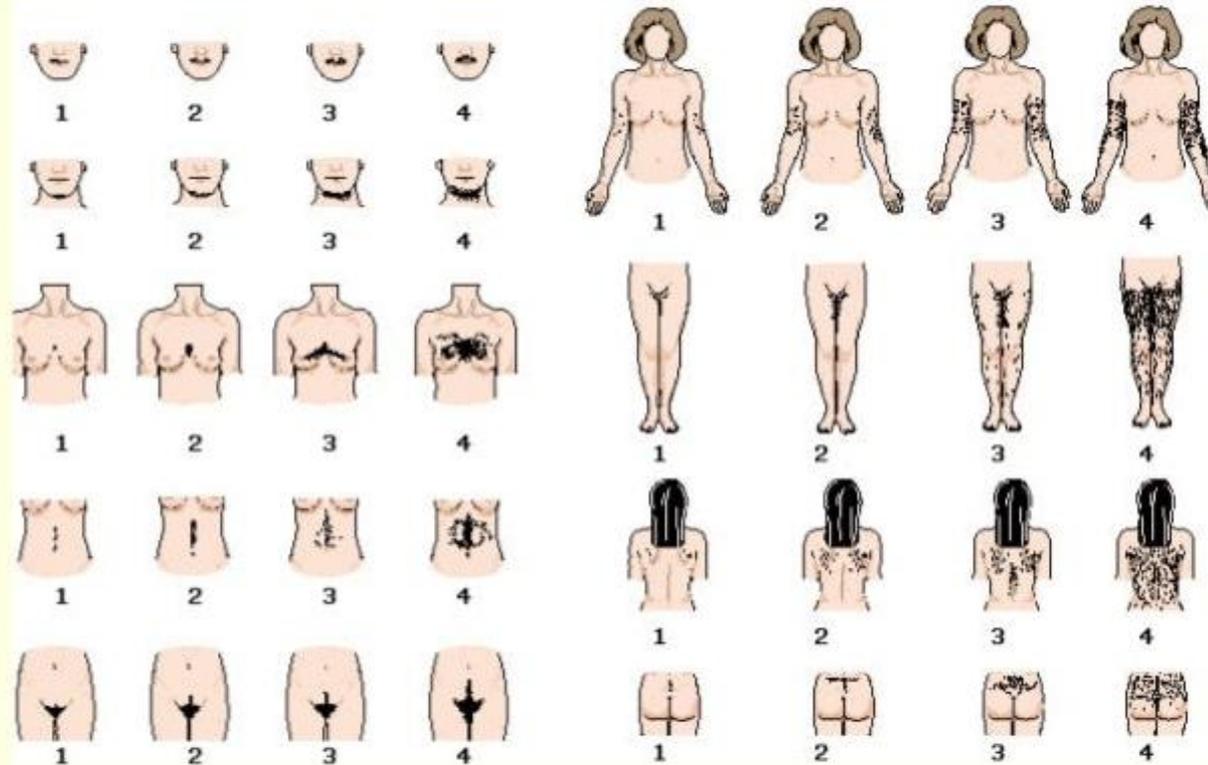
Los defectos enzimáticos suprarrenales parciales se manifiestan después de la adolescencia por hirsutismo y virilización en la mujer.

La forma más frecuente de HSC es el déficit de 21-hidroxilasa.

El hirsutismo idiopático es el incremento patológico del pelo terminal sin alteraciones menstruales, hiperandrogenemia o sin poliquistosis ovárica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

ESCALA DE FERRIMAN Y GALLWEY



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	Ovario poliquístico	Tumor ovárico	HSC	Tumor suprarrenal	Cushing	Idiopático
DHEA y precursores esteroideogénicos	N, alta	N	N, alta	Alta-alta	N, alta	N
Testosterona	N, alta	Alta-alta	N, alta	N, alta	N, alta	N
Precursores de la biosíntesis de cortisol tras ACTH	N	N	Alta-alta	N, alta	N	N
Cortisol tras DXM	N	N	N	Alta	Alta	N

El inicio súbito de hirsutismo y virilización progresivas sugieren la presencia de una causa grave subyacente.

Los carcinomas suprarrenales virilizantes se caracterizan por niveles muy elevados de DHEA-S, y precursores de la esteroidogénesis (11-desoxicortisol, 17-hidroxiprogesterona, androstendiona), y suelen tener un tamaño grande.

La producción de cortisol puede estar normal o discretamente aumentada.

No son capaces de suprimir las cifras de DHEA-S tras la administración de dexametasona (0,5 mg/6 horas durante dos días), lo que los diferencia de la HSC.

TRATAMIENTO

SINTOMATOLOGÍA	MANEJO
Hirsutismo, acné o alopecia	ACO antiandrógenos
Oligoamenorrea/ amenorrea	ACO
Subfertilidad	Pérdida de peso, metformina, acetato de clomifeno, estimulación ovárica con gonadotropinas.
Alteraciones metabólicas	Alteraciones metabólicas Medidas generales higienicodietéticas (pérdida de peso, actividad física, abstinencia tabáquica) y tratamiento específico según alteración (hipolipemiantes, antihipertensivos)

FEOCROMACITOMA

KARINA DESIRÉE RUIZ PÉREZ

¿QUÉ SON?

Son tumores poco frecuentes que sintetizan y liberan catecolaminas, habitualmente benignos, que proceden de las células cromafines del sistema nervioso simpático.

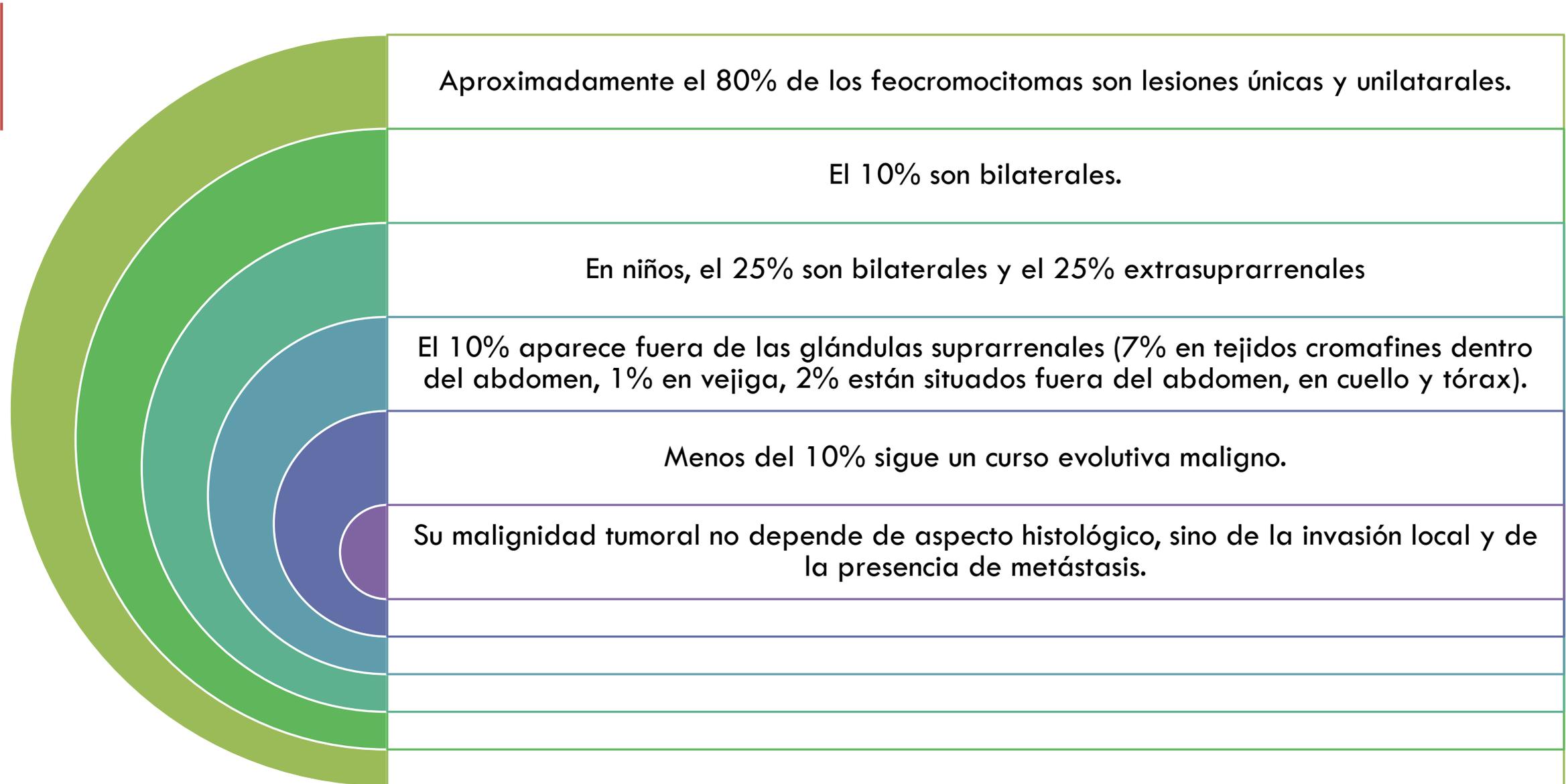
Ocurren solamente en un 0,5% de la población hipertensa.

Feocromocitomas
extraadrenales

- Los localizados en la cavidad toracoabdominal, pero fuera de la glándula suprarrenal.

Paragangliomas.

- Son derivados del tejido simpático-parasimpático, ya sea cervical, torácico o abdominal.



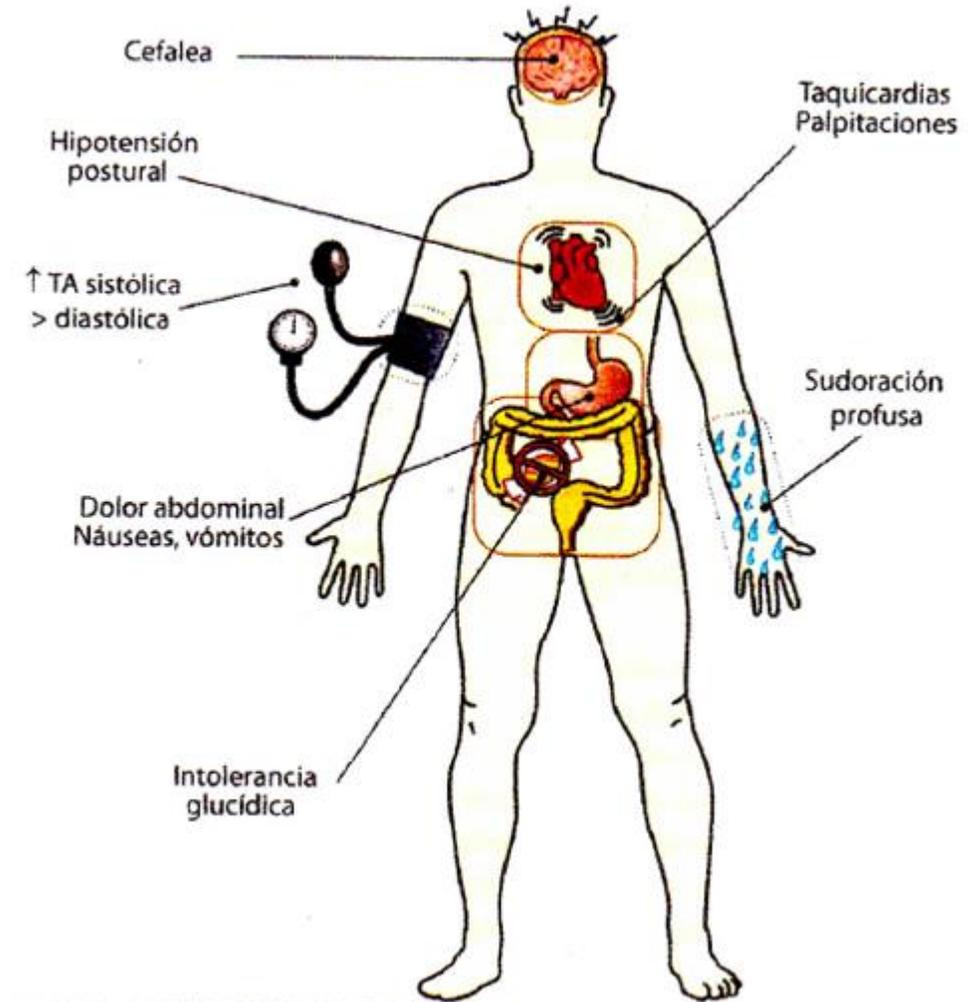
MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La HTA es la más frecuente que aparece en un 60% de los pacientes con feocromocitoma.

Puede existir taquicardia sinusal, bradicardia sinusal, arritmias supraventriculares y extrasistoles ventriculares.

Consecuencia del aumento del consumo de oxígeno por el miocardio inducido por las catecolaminas, puede aparecer angina e infarto con coronariografía normal.

En el ECG aparecen alteraciones del ST y de la onda T, ondas U prominentes, crecimiento ventricular izquierdo y bloqueos de rama.



FEOCROMOCITOMA VESICAL

Interacciones medicamentosas:

MEDICAMENTOS

Antagonistas de receptores dopaminérgicos D2 (metoclopramida) Simpaticomiméticos (efedrina, fentermina, anfetamina)

Opiáceos (tramadol, morfina)

Antidepresivos triciclicos, IMAO, inhibidores de recaptura de norepinefrina

Esteroides

Bloqueadores neuromusculares (succinilcolina, atracurio)

ENFERMEDADES ASOCIADAS

Se asocia a hiperparatiroidismo en el síndrome NEM tipo 2A y a carcinoma medular de tiroides en los NEM 2A y 2B.

Asociación con la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen.

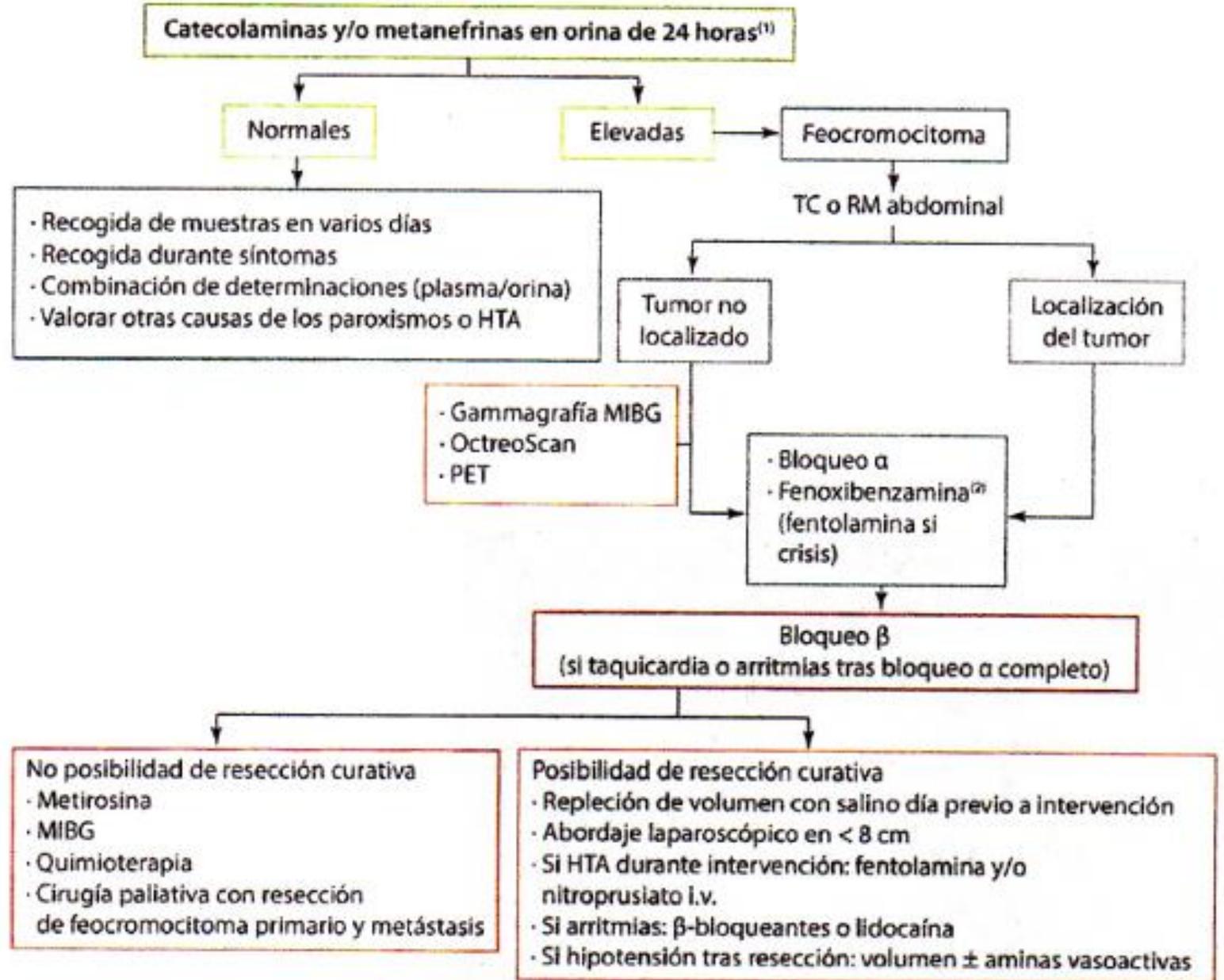
Se debe sospechar la existencia de dicho tumor ante la presencia de "manchas café con leche" y anomalías vertebrales, si se asocian a HTA.

El tipo de herencia es autosómica dominante.

Es capaz de secretar ACTH de forma ectópica puede asociarse a un síndrome de Cushing.

	NEM 2	VHL	SPG4	SPG3	SPG1	NF1
Edad media del diagnóstico, años	34	16	34	41	26	43
Multifocalidad	>50	50	10	10	50	20
Extradrenal intrabdominal	SÍ (raro)	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ (raro)
Torácico	NO	SÍ	SÍ	NO	SÍ	NO
Paraganglioma cabeza y cuello	NO	NO	<10	100	50	NO
Posibilidad de malignidad	SÍ (raro)	SÍ (RARO)	SÍ	NO	NO	SÍ
Tumores asociados	CMT (A y B) HPT (A)	Hemangiomas retinarios, hemangioblastomas-SNC, carcinoma renal de células claras, tumores de los islotes pancreáticos, tumores del sacro endolinfático	Carcinoma renal de células claras	NO	NO	Neurofibromas, manchas café con leche, pecas axilares, tumores de la vía óptica, hemangiomas iridianos
Herencia	AD	AD	AD	AD	AD	AD

DIAGNÓSTICO



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Estudio de las catecolaminas en orina de 24 hrs en pacientes con HTA esencial:

INDICACIONES

Paroxismos hiperadrenérgicos (episodios autolimitados de palpitaciones en reposo, sudoración, cefalea, temblor o palidez)

Hipertensión refractaria, maligna o grave con hipotensión ortostática

HTA o síntomas desencadenados por inducción anestésica, cirugía, embarazo o fármacos

Síndrome familiar asociado con feocromocitoma-paraganglioma

Historia familiar de feocromocitoma

Incidentaloma suprarrenal

Inicio de hipertensión arterial <20 años

Miocardiopatía dilatada idiopática

LOCALIZACIÓN

Las técnicas de imagen más utilizadas son la TC y la RM abdominal que suelen detectar las lesiones abdominales.

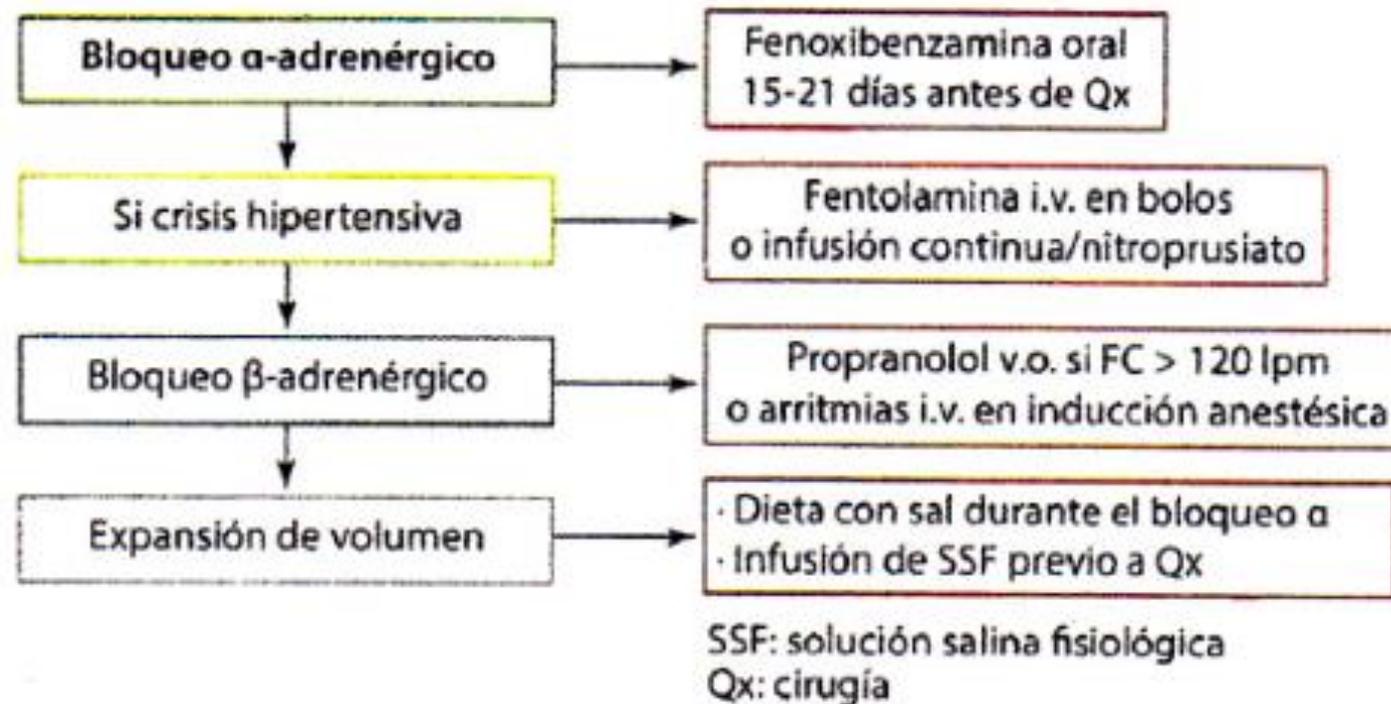
La gammagrafía con MIBG, que es captada selectivamente por el tumor. Éste es el método más eficaz para detectar feocromocitoma extrasuprarrenal.

La punción-aspiración de los feocromocitomas está contraindicada.

El PET podría ser superior a la hora de identificar paragangliomas y enfermedad metastásica.

TRATAMIENTO

Tratamiento preoperatorio



TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

