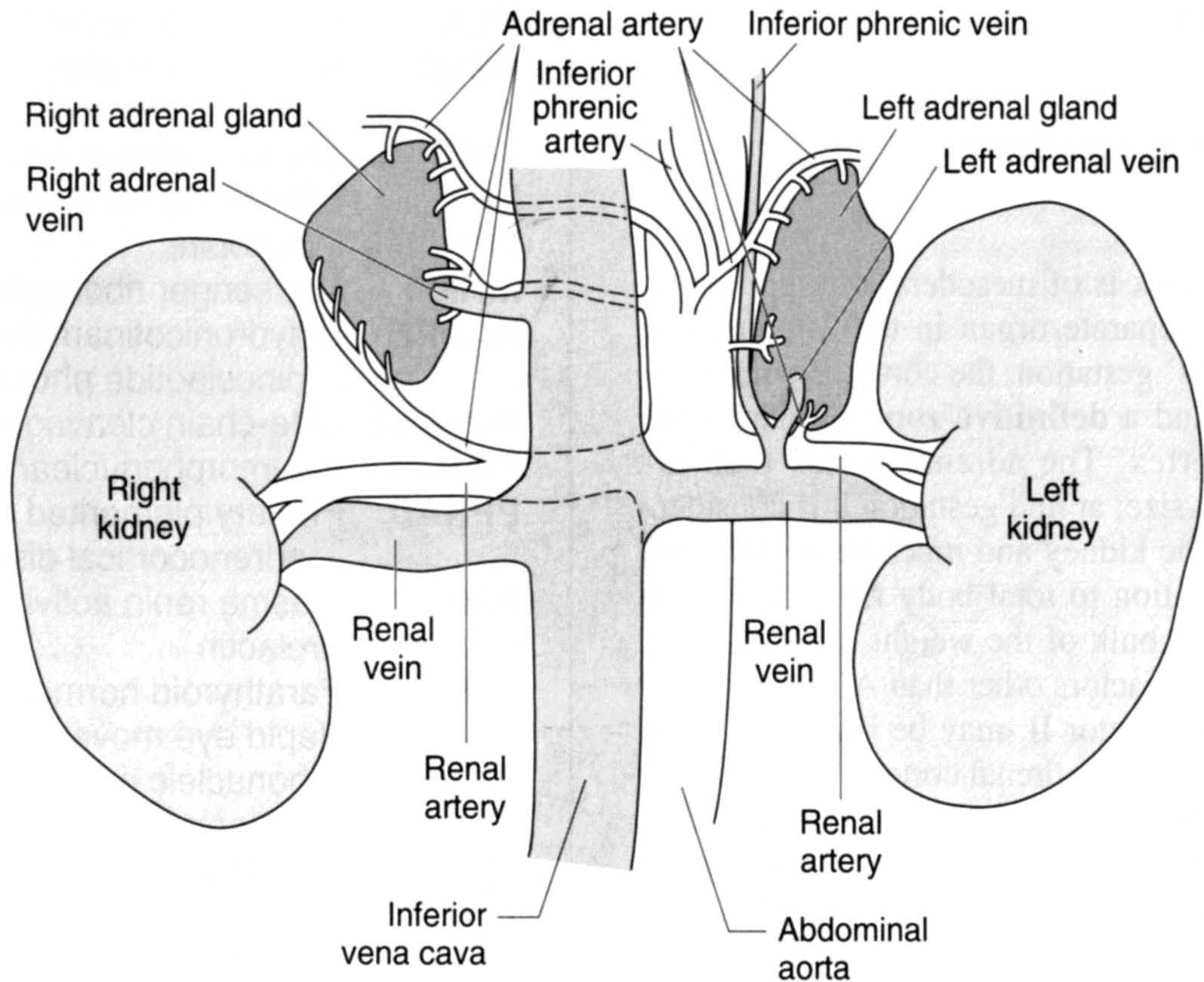


Patología suprarrenal.

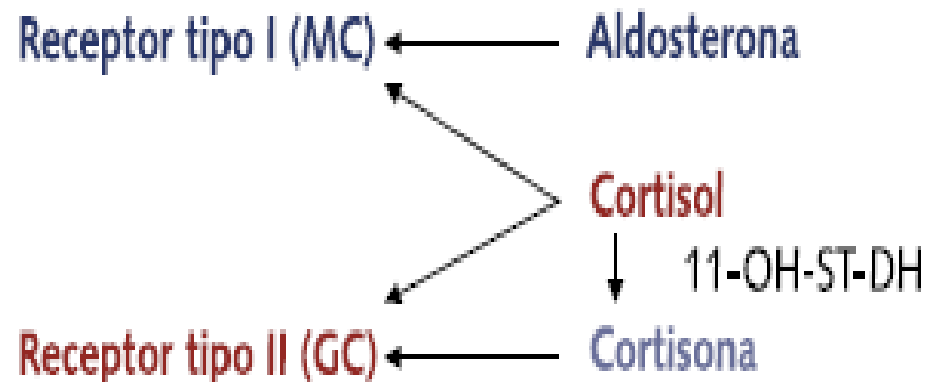
Dra Niria Garcia Jiménez

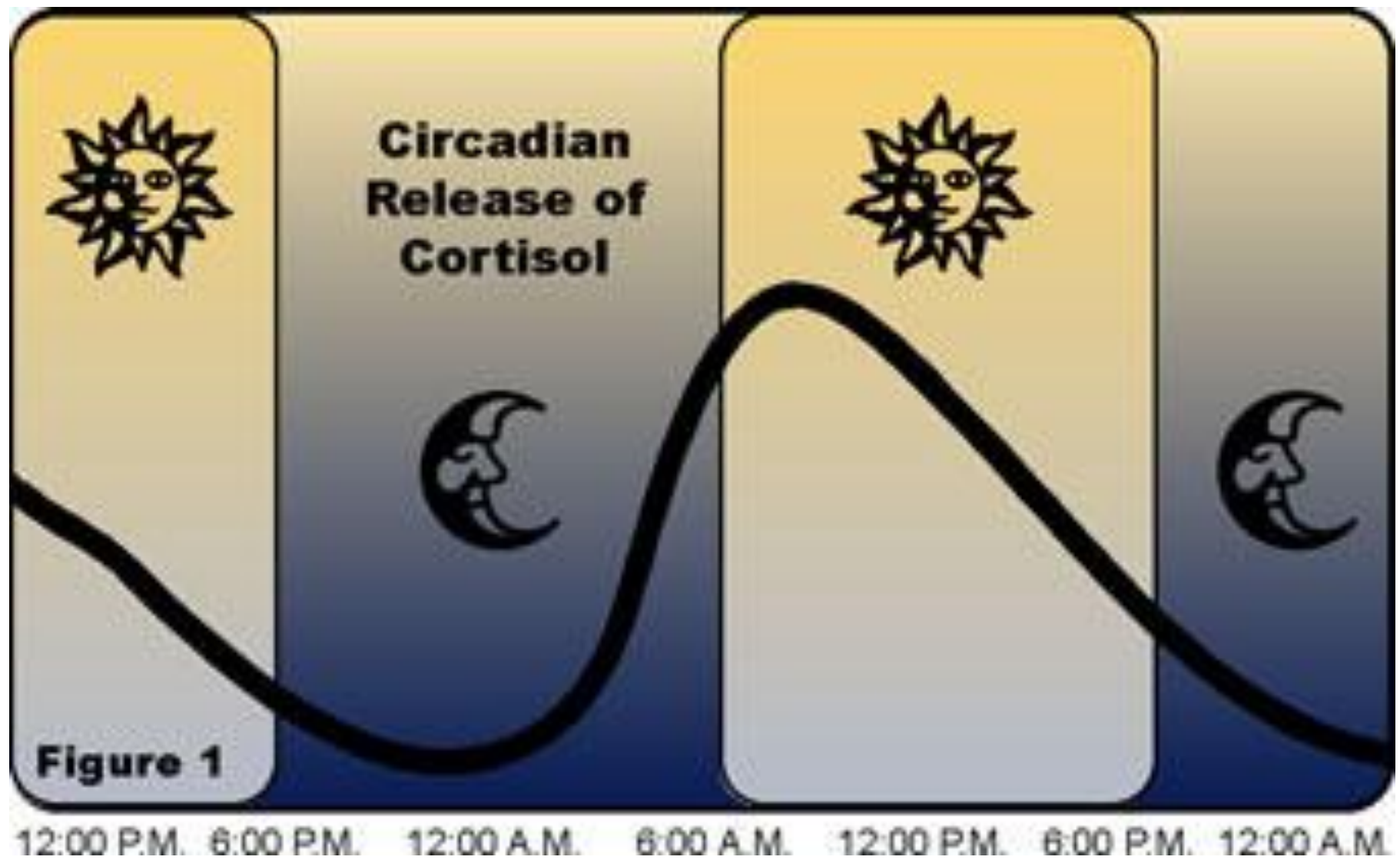


Tejido suprarrenal.

- ▶ Compuesto fundamentalmente por dos tipos de células:
 - ▶ **Esteroidogénico**
 - ▶ **Cromafín**

Los esteroides difunden pasivamente a través de la membrana celular y se unen a receptores intracelulares. Existen dos subtipos de receptores de esteroides suprarrenales: tipo I (a través del que se ejerce el efecto mineralcorticoide) y el tipo II (a través del que se ejerce el efecto glucocorticoide).





CORTEZA SUPRArRENAL (90%)

»» Primero

División funcional de la corteza

- **Compuesta por tres capas morfológicas y funcionales:**

Glomerular

Aldosterona

Fascicular

Cortisol

Reticular

Andrógenos.

Que motiva la liberación de aldosterona?

- ▶ Primero... Renina!
 - Estimulo de presión.
 - Quimio-receptores[↑] – Cl x PGE2
 - La bipedestación a través del sistema nervioso simpático.
 - Potasio.
 - Angiotensina 2 “feed-back”

Que hace angiotensina 2?

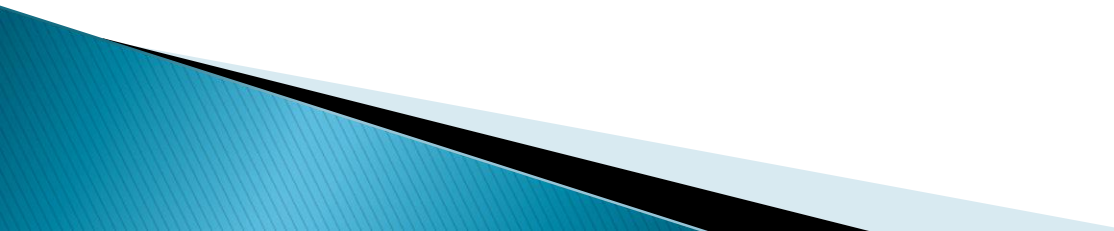
- ▶ Influye sobre la homeostasis de Na.
 - Aumenta reabsorción de sodio por el TCP.
 - Provoca vasoconstricción de AA y AF
 - Estimula la liberación de aldosterona.
 - Estimula el centro hipotalámico de la sed.

Que hace Aldosterona?

► Dos acciones:

- Regula volumen del LEC. (líquidos, electrolitos y calcio)
 - Actúa sobre TCD (tubo contorneado distal)– Aumentando reabsorción de sodio, intercambiándolo por k e H
- Metabolismo del potasio y Mg
- Estimula liberación de ADH?
 - Fenómeno de Escape...

Entonces, quien regula aldosterona?

- ▶ Sistema renina angiotensina aldosterona, Potasio, ACTH – Estimulan.
 - ▶ Sodio, PAN, Dopamina – Inhiben.
- 

Cortisol.

- ◉ Efecto sobre metabolismo de carbohidratos.
- ◉ Efecto sobre el metabolismo proteico. Inhiben síntesis de ácidos nucleicos.
- ◉ Efecto sobre NA y K
- ◉ Efecto sobre LEC (PAN, ADH)
- ◉ Propiedades:
 - Antiflamatorias ya que alteran↓ inmunidad celular (disminuyen linfocitos T), y la inmunidad humoral (inhibe la producción de interferon por los linfocitos e interleucinas y otros mediadores).

Andrógenos suprarrenales.

- ▶ El 90% se produce aquí, pero tiene muy poca actividad androgenica.

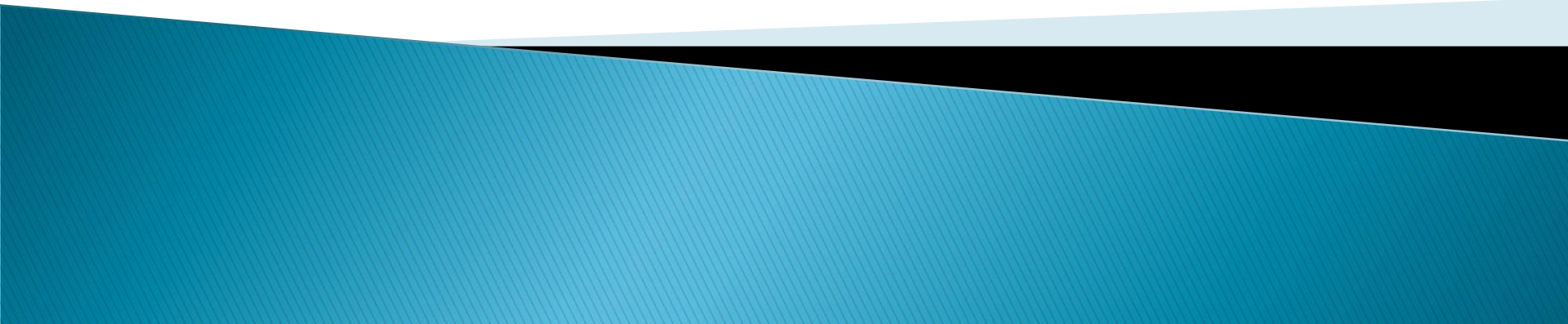
Medula suprarrenal (10%).

»» Continuemos con..

Medula Suprarrenal.

- ◉ Catecolamidas por \uparrow Acetilcolina en fibras post-ganglionares simpáticas de la medula por estrés (hipoglucemia, cirugías, ejercicio, ángor, hemorragias, etc)

Patología suprarrenal



PATOLOGÍA POR AUMENTO DE LA SÍNTESIS DE HORMONAS.

»» PATOLOGÍA SUPRARRENAL.

Síndrome de cushing.

» Patología por aumento de
Cortisol

- ▶ Descrito por Harvey Cushing en 1932, refiriéndose a una entidad clínica caracterizada por la secreción excesiva y prolongada de glucocorticoides de etiología diversa..

Síndrome de Cushing

- ▶ Cual es la Causa mas frecuente ??

Etiología.

- ▶ Primero definir...

Endógena o Exógena

Etiología Endógena

⦿Hipofisiaria.

Producción de ACTH

- Enfermedad de Cushing 70%. Microadenoma, demostrable solo en el 80%..”
- ⦿ Suprarrenal
- ⦿ Ectópica.

Etiología Endógena

- ◉ Hipofisiaria.

- ◉ **Suprarrenal.**

Producción de Cortisol

- Adenoma

- Carcinoma.. Mas frecuente en niños.

- Hiperplasia

- ◉ Ectópica.



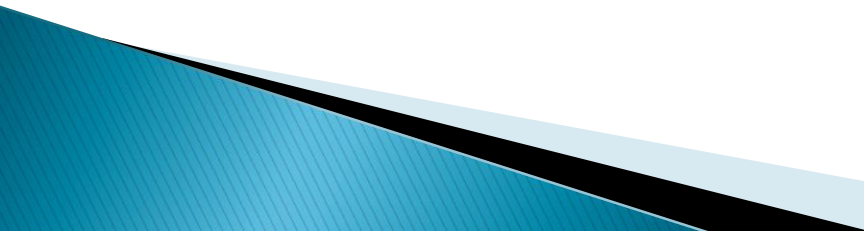
Etiología Endógena

- ◉ Hipofisiaria.

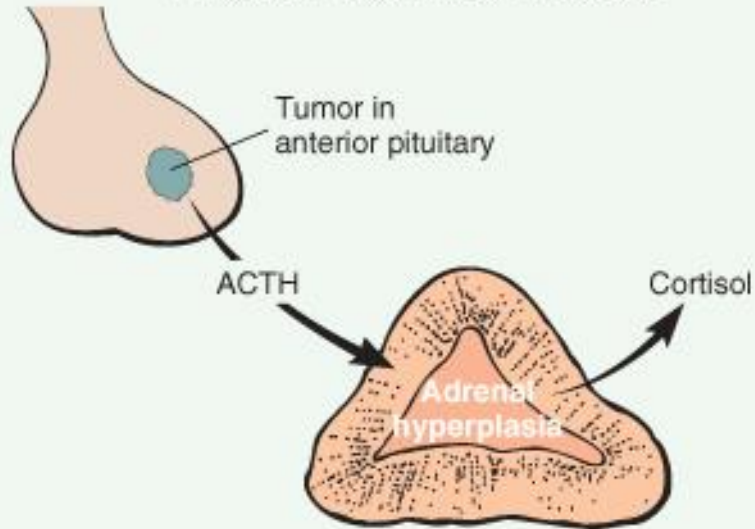
- ◉ Suprarrenal

- ◉ **Ectópica.**

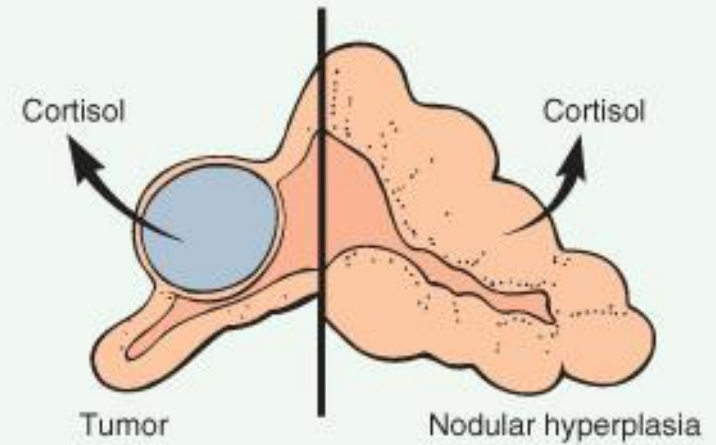
Producción de CRH

- Carcinoide bronquial
 - Carcinoma medular de tiroides
 - S. de ACTH ectópico (10–15%)
 - La mayor parte tumores carcinoides!.
- 

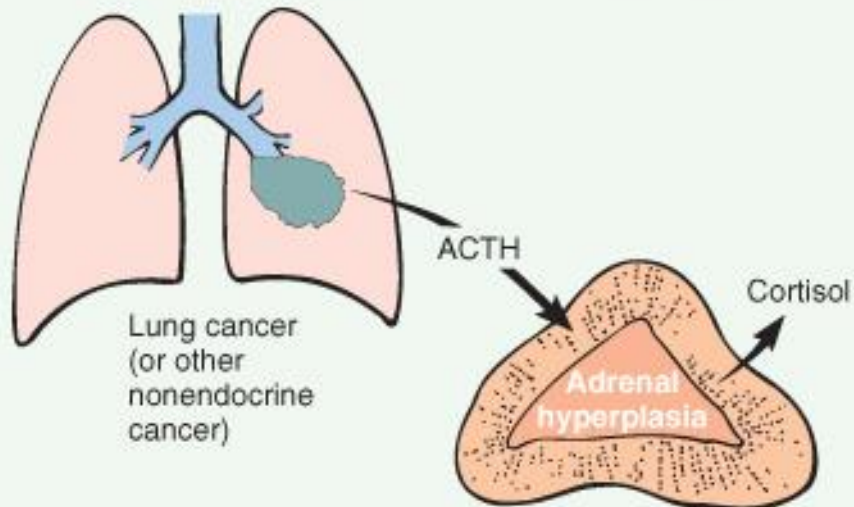
PITUITARY CUSHING SYNDROME



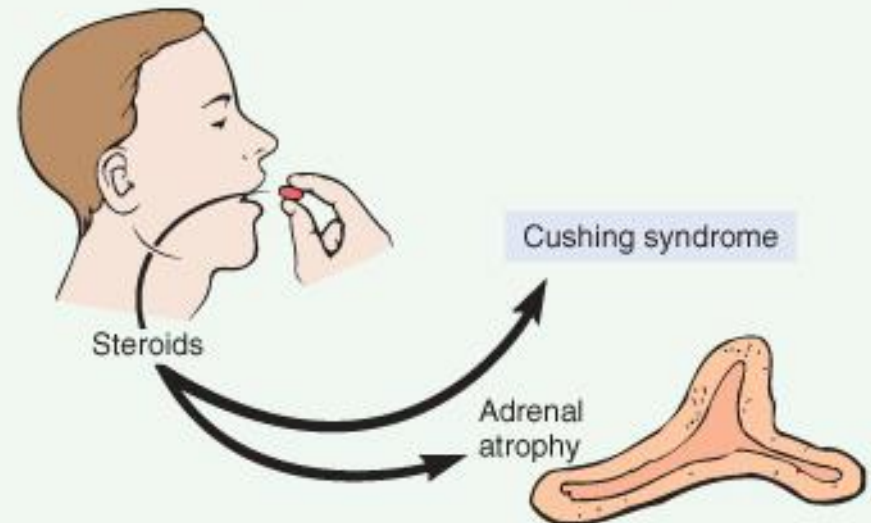
ADRENAL CUSHING SYNDROME



PARANEOPLASTIC CUSHING SYNDROME



IATROGENIC CUSHING SYNDROME





Tumores que producen secreción ectópica de ACTH (por orden de frecuencia).

Tumores carcinoides.

- Pulmón.
- Timo.
- Intestino.
- Páncreas.
- Ovario.

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

Tumores de los islotes pancreáticos.

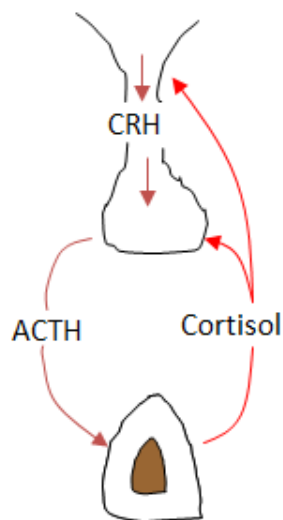
Carcinoma medular de tiroides.

Feocromocitoma y tumores relacionados.



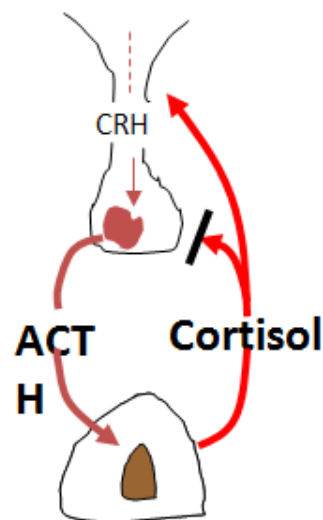
Eje Glucocorticoide

NORMAL

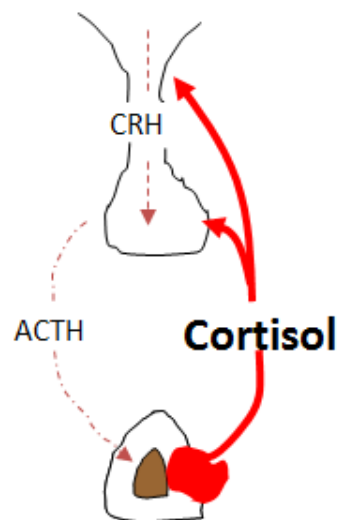


SINDROME DE CUSHING

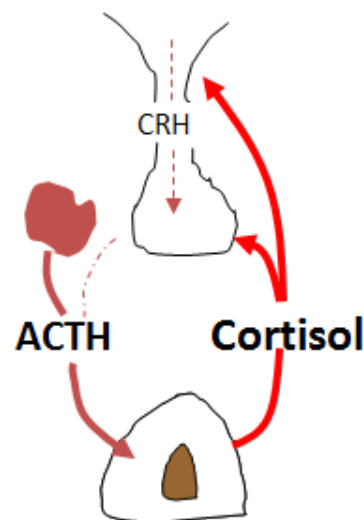
ENFERMEDAD



NEOPLASIA SUPRARRENAL

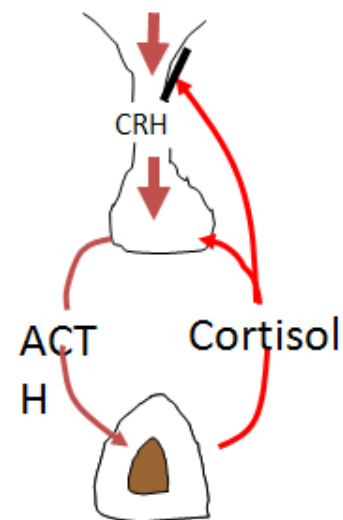


ACTH ECTOPICA



EXCESO CRH:

- ESTRÉS
- DEPRESION
- ETOH
- ANOREXIA



Clínica.

► Expresión clínica	Frecuencia
■ Obesidad	94%
■ Plétora facial	84%
■ Hirsutismo	82%
■ Alteraciones menstruales	76%
■ Hipertensión	72%
■ Debilidad muscular	58%
■ Dolor lumbar	58%
■ Estrías	52%
■ Acné	40%

Clínica.

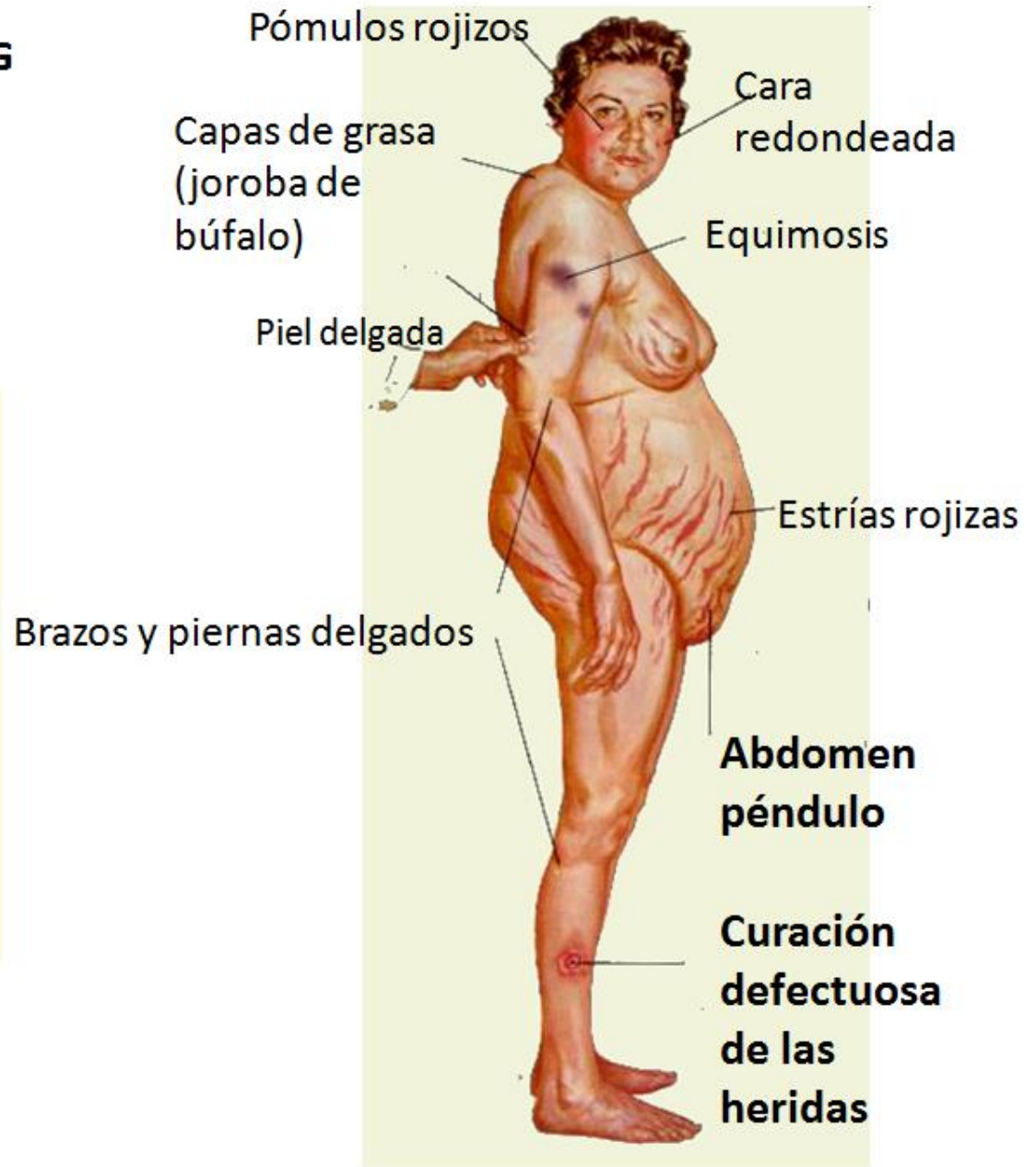
► Expresión clínica	Frecuencia
■ Trastornos psicológicos	40%
■ Equimosis	36%
■ Insuf. cardíaca congestiva	22%
■ Edema	18%
■ Cálculos renales	16%
■ Cefalea	14%
■ Poliuria y polidipsia	10%
■ Hiperpigmentación	6%

SINDROME DE CUSHING



OSTEOPOROSIS

Venas comprimidas







Effects of Cushing's Syndrome.



before



After 2 years of
treatment



Cushing ectópico...

Insidioso y sin clínica obvia.

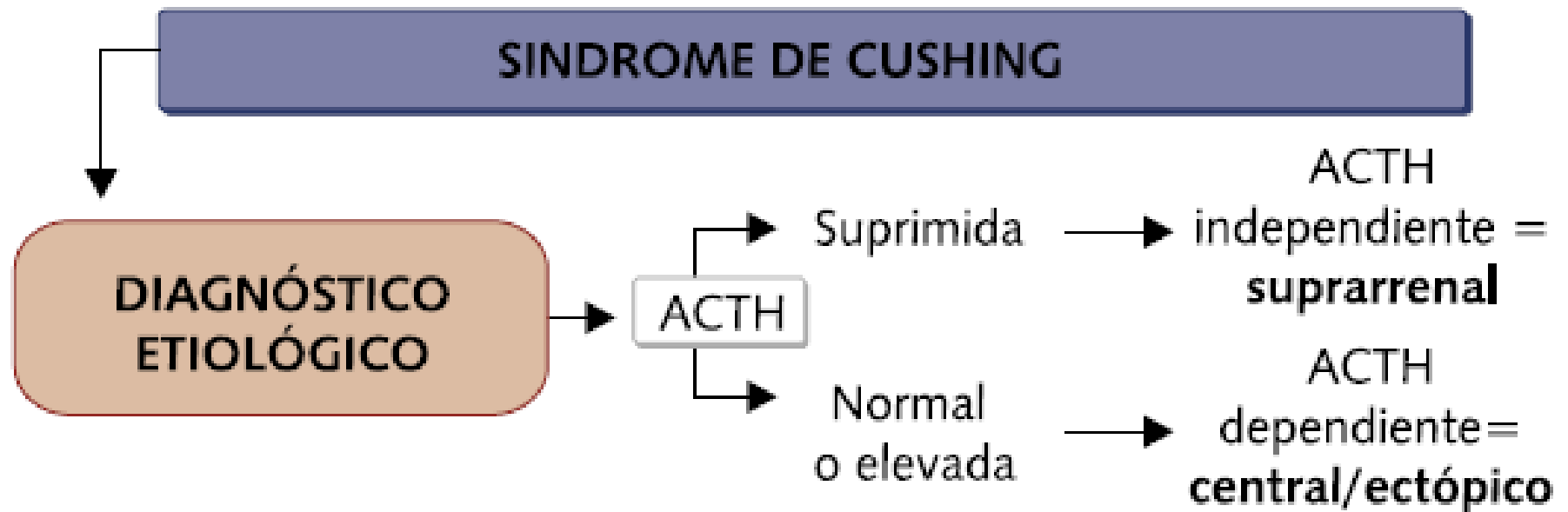


DIAGNOSTICO

- ◉ Por etapas, primero demostrar [↑] Cortisol, alteración en el ciclo circadiano y pérdida de supresión (Test de Nugent).
 - ◉ Cortisoluria (100 – 140 ug/dia)
 - ◉ Cortisol en saliva.
- Considerar Falsas (+): Stress físico o emocional, anorexia, bulimia nervosa, depresión, desnutrición, enfermedades agudas, cirugía

DIAGNOSTICO.

- ▶ Después... el sitio anatómico que motiva la producción aumentada de cortisol.



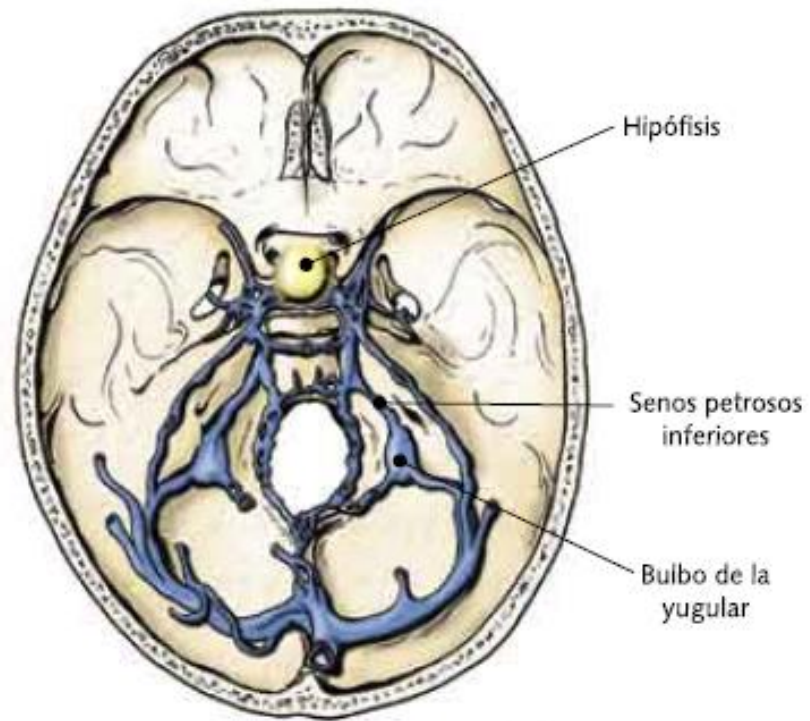
Diagnostico radiológico.

▶ Enfermedad de Cushing

- RMN mejor estudio de localización
- TC fallas en el 35%

▶ Síndrome de Cushing

- TC evidencia adenoma uni o bilaterales de más de 4 mm y carcinomas de más de 6 mm
- RMN abdominal no es más precisa
- Gammagrafía con yodo-selenio-colesterol



TRATAMIENTO.

- ▶ Enfermedad de Cushing
 - Adenomectomía selectiva
 - Hipofisectomía:
 - Parcial
 - Total
- ▶ Síndrome de Cushing
 - Adrenalectomía:
 - Unilateral*
 - Bilateral
- ▶ Se requiere de tratamiento con glucocorticoides durante un año por la supresión crónica de la secreción de ACTH y atrofia de la glándula suprarrenal contra lateral

Hiperaldosteronismo primario y secundario.

» Patología por aumento de aldosterona.

Etiología.

Hiper-aldosteronismo primario

- ▶ Síndrome de Conn.
- ▶ Hiperplasia micro o macronodular suprarrenal bilateral.
- ▶ Hiperplasia suprarrenal unilateral.
- ▶ HAP remediable con glucocorticoides o s. de Sutherland
- ▶ Carcinoma suprarrenal.

Hiperaldosteronismo Secundario

- ▶ Cualquier situación que motive aumento de renina.

Diagnostico.

- ▶ En quien sospechar de hiperaldosteronismo?

Pacientes con HTA e hipokalemia severa o espontánea inducida por diuréticos.

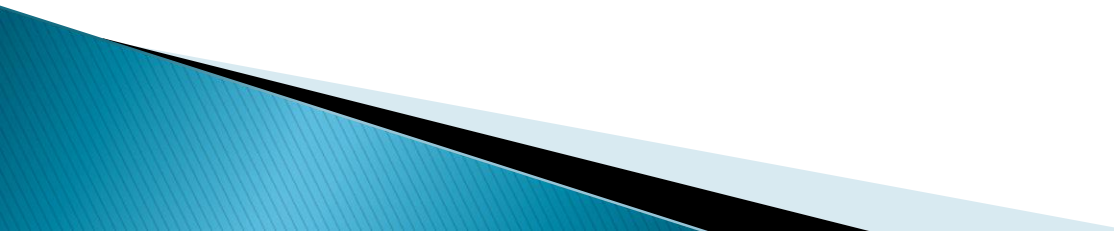
Pacientes con HTA sin tratamiento con potasio bajo o límite bajo.

Incidentalomas suprarrenales (también descartar feocromocitoma).

Hipertensión refractaria a tratamiento (también descartar feocromocitoma).

Niños o jóvenes con hipertensión (sobre todo hiperaldo remediable con GC).

Diagnostico.

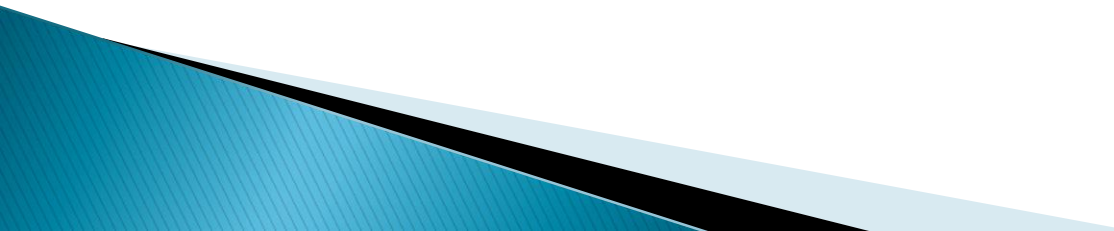
- ▶ Aldosterona.
 - ▶ Test de supresión.
 - ▶ Test de captopril.
 - ▶ Test postural.
 - ▶ Tomografía abdominal.
 - ▶ Cateterismo de las suprarenales?
 - ▶ Gammagrafía con yodocolesterol marcado.
- 

FEOCROMOCITOMA.

» Patología por exceso de catecolaminas.

Glándula suprarrenal.

Feocromocitoma.

- ▶ Originados de células cromafines sintetizan y segregan catecolaminas y neuropeptidos.
 - ▶ La localización adrenal es la más frecuente, retroperitoneo, mediastino, vejiga.
- 

Feocromocitoma.

- ▶ Siguen la llamada “regla de los 10”:
 - El 10% se asocian con uno de los diversos síndromes familiares.
 - El 10% de los feocromocitoma son extra adrenales (para-gangliomas)
 - El 10% de los no familiares son bilaterales, hecho que ocurre hasta en el 70% de los casos asociados con síndromes familiares.
 - El 10% son biológicamente malignos. La malignidad es mas común en los extra-suparrenales (20-40%).
 - Los no familiares aparecen en adultos entre los 40-60 años con predominio en mujeres.

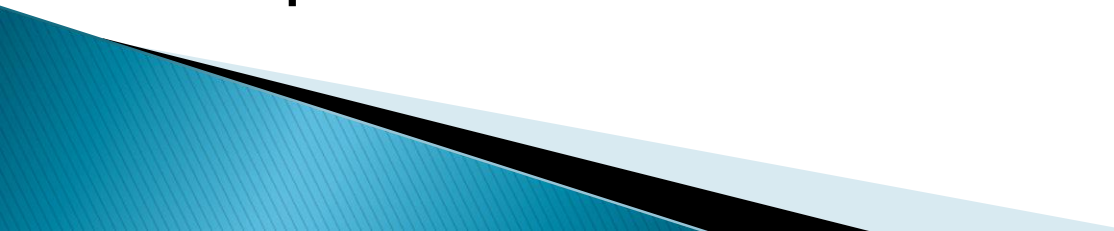
Glándula suprarrenal.

Feocromocitoma. Síndromes familiares asociados

- ◉ .MEN II.

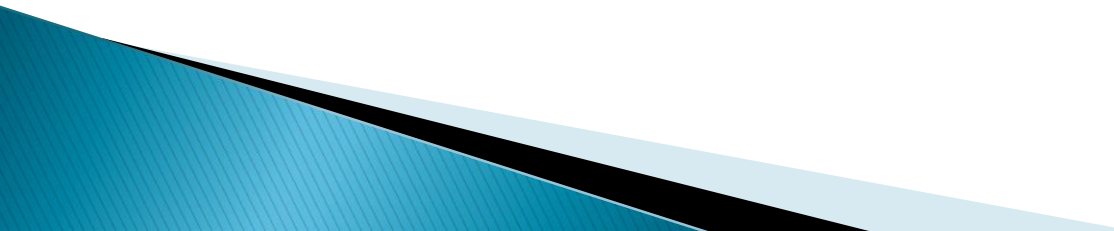
- ◉ Carcinoma medular de tiroides.
- ◉ **Feocromocitoma** e hiperplasia adrenal medular.
- ◉ Hiperplasia paratiroidea.

- ◉ MEN III.

- ◉ Carcinoma medular de tiroides.
 - ◉ **Feocromocitoma.**
 - ◉ Neuromas mucosos.
 - ◉ Aspecto marfanoide.
- 

Glándula suprarrenal. Feocromocitoma. Síndromes familiares asociados

- ◉ Von Hippel–Lindau.
 - ◉ Quistes renales, hepáticos, pancreáticos, epidídimo.
 - ◉ Carcinoma de células renales.
 - ◉ **Feocromocitoma.**
 - ◉ Angiomatosis.
 - ◉ Hemangio–blastoma cerebelar.

 - ◉ Sturge–Weber
 - ◉ Hemangiomas cavernosos en la distribución del v par.
 - ◉ **Feocromocitoma.**
- 

Diagnostico

Prueba	Sensibilidad	Especificidad
Catecolaminas-orina	100%	98%
Metanefrinas-orina	91%	100%
TC abdominal	90-98%	70%
RM abdominal	98-100%	70%
Gamma MIBG	90%	100%

- ▶ Gammagrafia con MIBG
 - Marcador con Metayodobenzilguanidina.

Figura 1.a

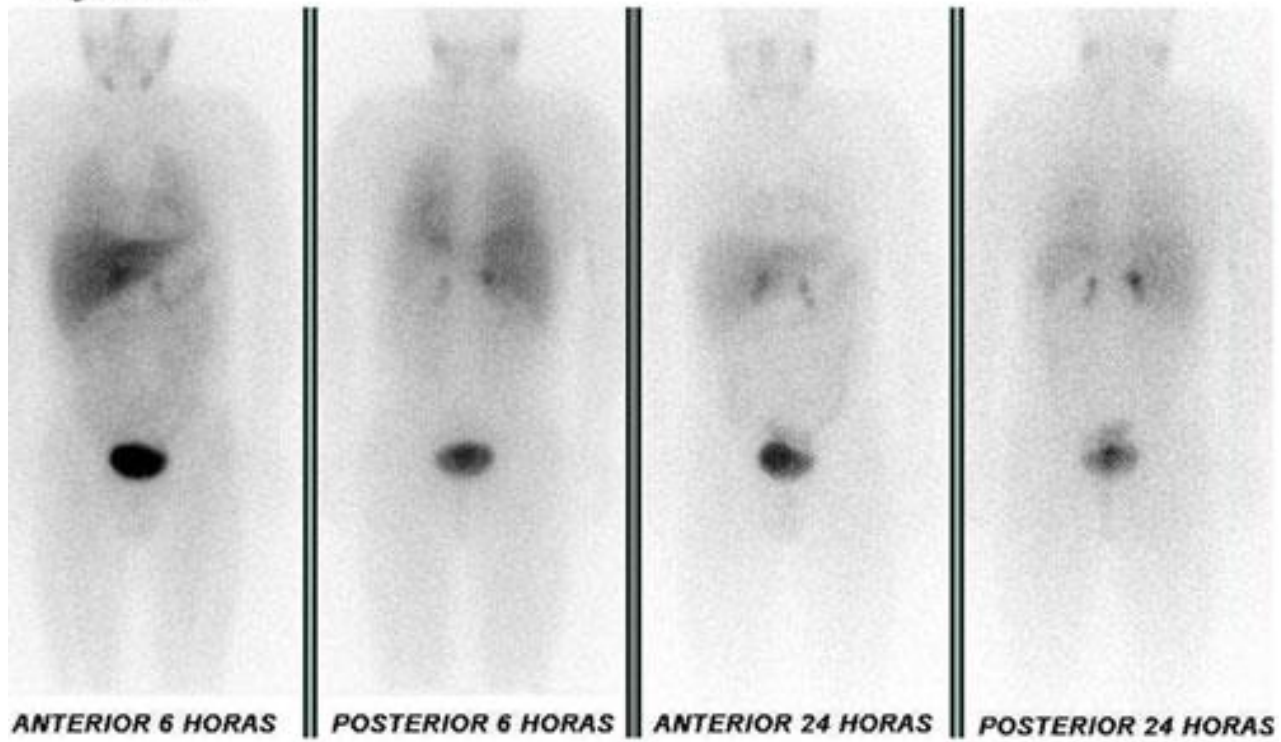
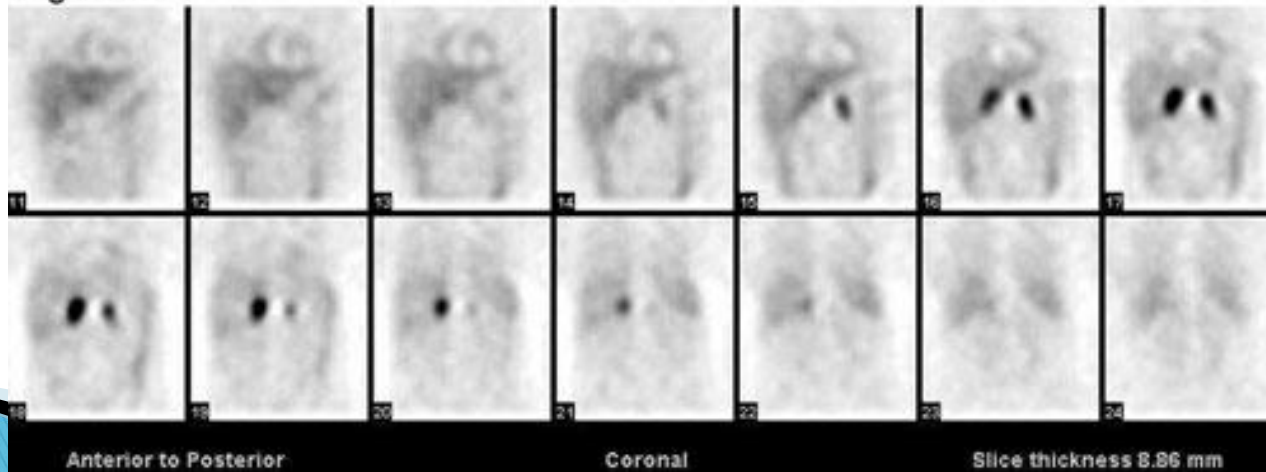
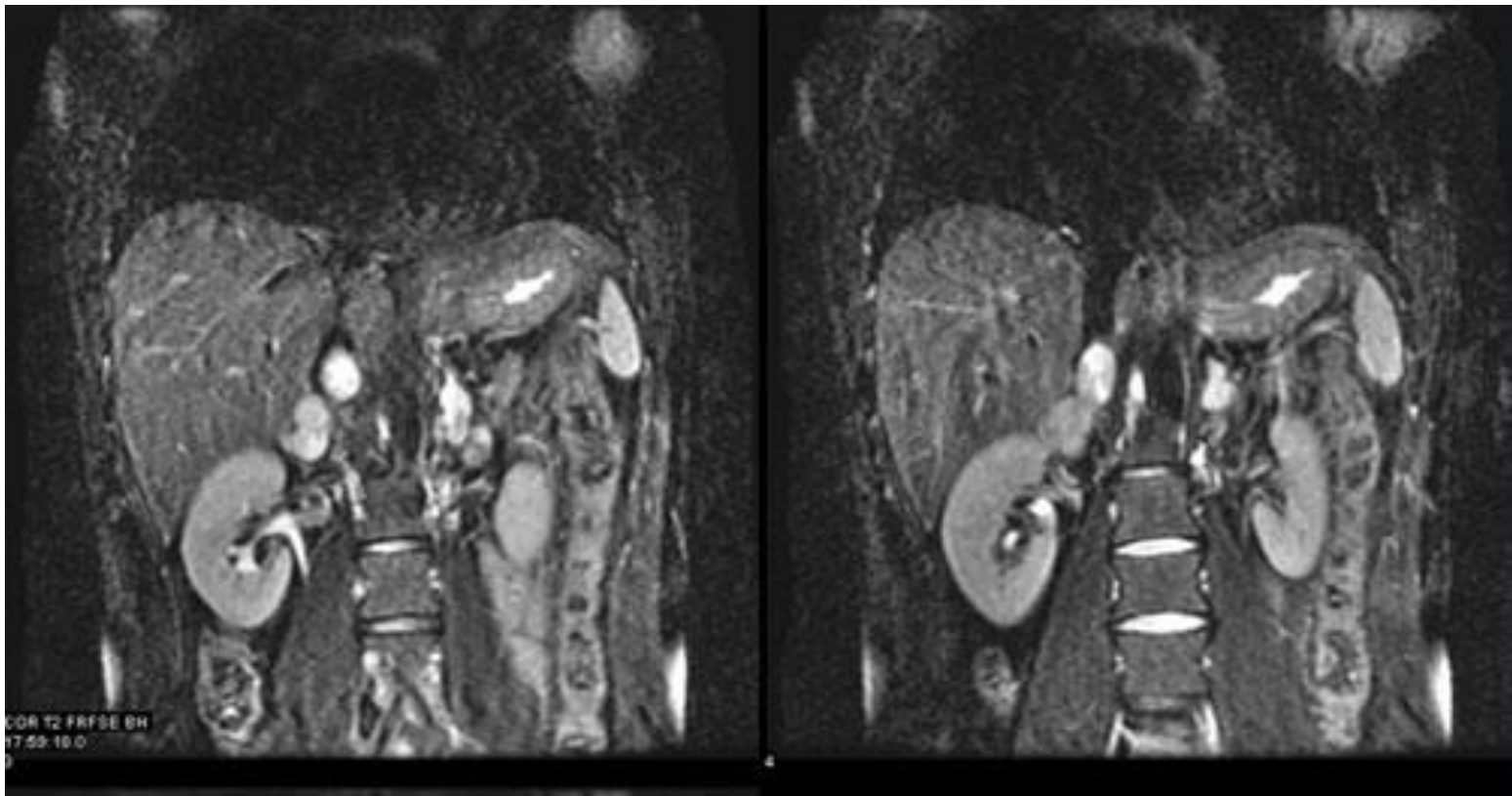
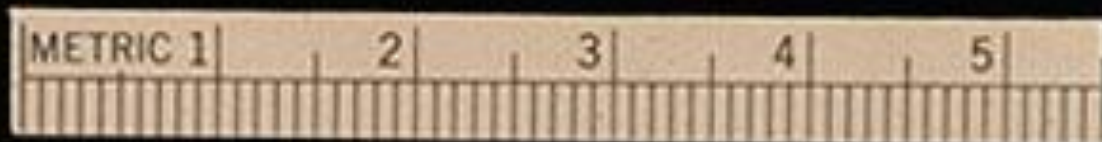
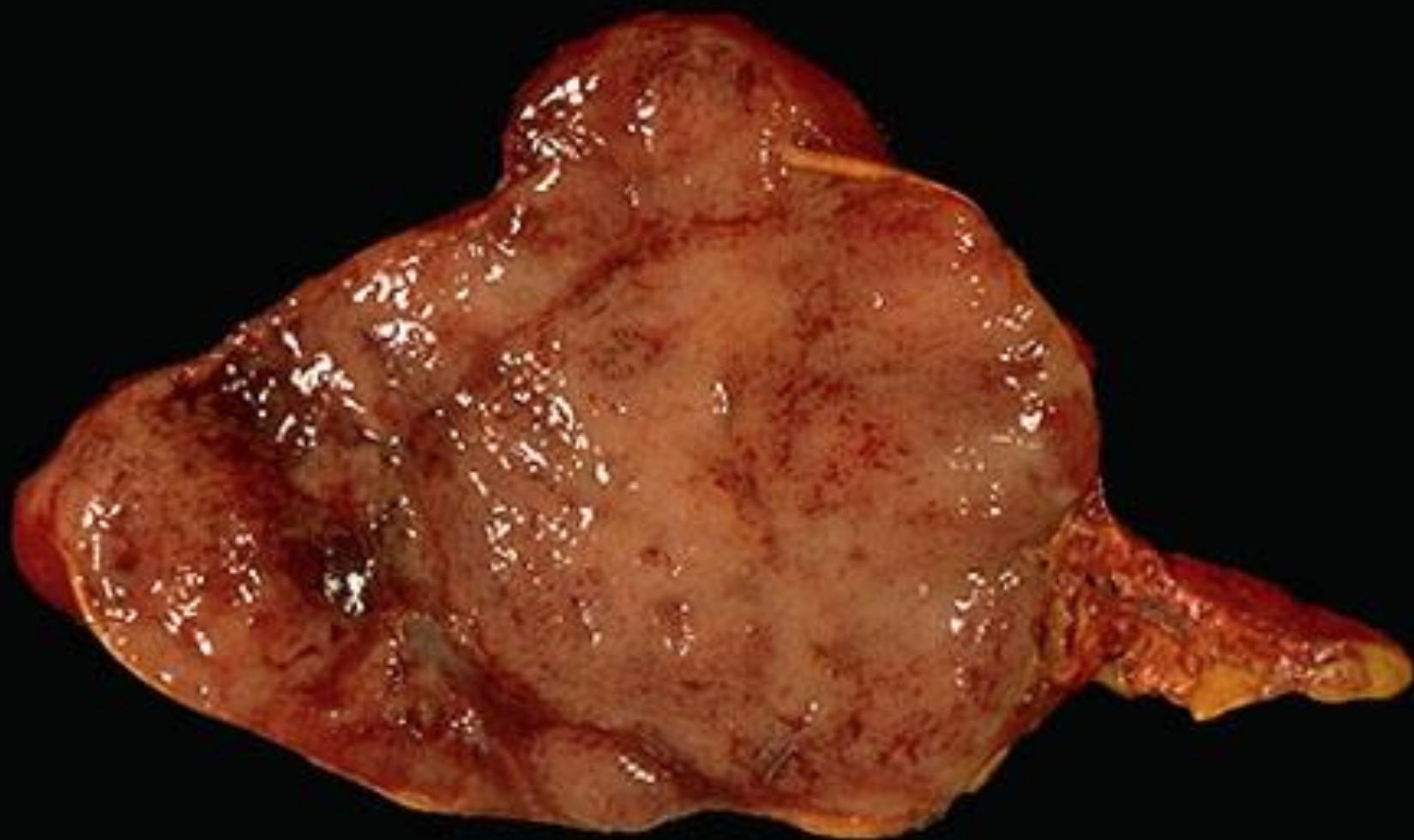


Figura 1.b





- ▶ Se aprecia masas suprarrenales bilaterales, hiperintensas y heterogéneas en la secuencia potenciada en T2 con supresión de grasa, ambas de aspecto polilobulado. La suprarrenal derecha mide 50x54x17 mm. La izquierda, de 14,8x13,8 mm, presenta otra imagen nodular distal en contacto con el hilio renal de 17,9 mm.

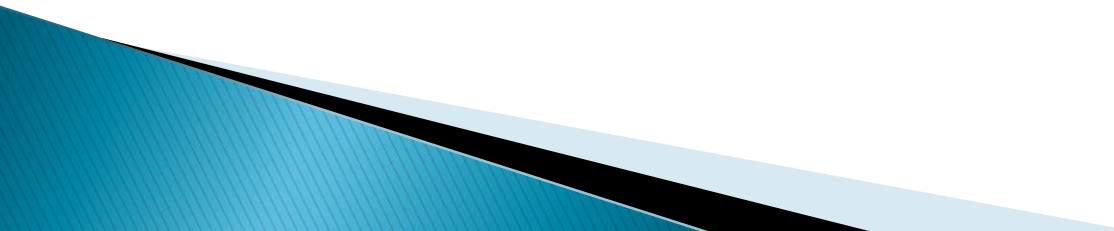


Patología por disminución en síntesis de hormonas.

» PATOLOGÍA SUPRARRENAL

- ▶ Thomas Addison en 1855 publicó por primera vez la descripción de la enfermedad, que consiste en la destrucción total de ambas glándulas suprarrenales

Etiología.

- ▶ Por destrucción: 90%.
 - ▶ Enfermedad hipotalámica o Hipofisiaria con déficit de ACTH o CRH.
 - ▶ Por supresión
- 

Etiología.

- ▶ Por destrucción: 90%, pero cual es la principal etiología que condiciona su destrucción?

Etiología.

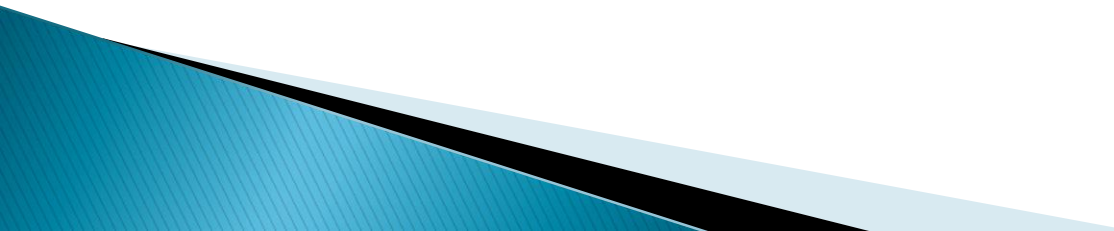
Primaria:

- Destrucción glandular:
Adrenalitis autoinmune.
Extirpación quirúrgica.
Infección: TB, micosis, etc.
Hemorragia: anticoagulantes, Waterhouse-Friderichsen.
Metástasis.
- Fracaso de producción hormonal:
Inhibidores enzimáticos: ketoconazol, aminoglutetimida, metopirona.
Citotóxicos: mitotane.
- Anticuerpos bloqueadores de ACTH.

Secundaria:

- Hipopituitarismo.
- Déficit aislado de ACTH.
- Esteroides exógenos de forma prolongada.
- Producción tumoral de esteroides.

Componentes para el diagnostico

- ▶ Hipotensión ortostática.
 - ▶ Hipoglucemia.
 - ▶ Hiponatremia e hiperkalemia
 - ▶ Acidosis metabólica leve.
 - ▶ Dolor abdominal?
 - ▶ Cuadro constitucional.
 - ▶ Hiperpigmentación
- 



**Ante la sospecha diagnostica e
iniciar tratamiento pero
nunca antes de haber
tomado una muestra para
ACTH y cortisol.**

**Cortisol en plasma 8-9 am:
< 3-3.6 ug/dl se establece el dx
➤ Ó = 3-19 ug/dl se descarta**

TRATAMIENTO.

- ▶ ▶ **Sustitución glucocorticoide: Hidrocortisona (Hidroaltesona)**
 - Mínima dosis que cure síntomas:
 - Inicial: 15-20 mg 9 AM; 10 mg 9 PM
 - Reducir a 10-15 mg AM; 5 mg PM
 - Ajuste dosis según:
 - Síntomas (astenia, fatiga, pérdida de peso, anorexia, baja forma) (Vigilar osteoporosis y ganancia peso)
 - Glucemia
 - **Duplicar o triplicar dosis de hidroaltesona si fiebre o accidente**
- ▶ ▶ **Sustitución mineralocorticoide: Fludrocortisona (Astonin): 50-200 mcg/día en 1 dosis a las 9 AM**

GRACIAS POR SU ATENCIÓN

Para ver otros temas relacionados:

Visite: Blog SIN BANDERA

<http://hugopintoramirez.blogspot.mx/>

Visite: <http://www.slideshare.net/HugoPinto4>



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

Fisiología Renal De Vander. Dauglas C. Eaton. 6 Ed.

Harrison. Principios De Medicina Interna. 6 Ed.

Tratado de Endocrinología. Aguilar Devesa. 3 Ed.