

Enfoque perioperatorio de la insuficiencia suprarrenal en el contexto de un paciente con síndrome poliglandular: Reporte de caso

Adrenal Insufficiency in a patient with polyglandular syndrome perioperative management

María José Andrade López^{1,2,*}, Diana Sarmiento M.D.^{1,2,3}, Luz Adriana Galindo M.D.³, María José Mateus Parra¹, Gineth Alejandra García^{1,2}

¹ Estudiante de Medicina 6° año, Anesthesiology and Critical Care Interest Group Universidad El Bosque Colombian School of Medicine.

² Médico general Universidad El Bosque, Escuela Colombiana de Medicina, Residente 2° año de Anestesiología.

³ Anestesióloga Hospital Simón Bolívar E.S.E. Bogotá D.C. Colombia.

Fecha de recepción: 13 de enero de 2022 / Fecha de aceptación: 22 de marzo de 2022

ABSTRACT

Adrenal insufficiency is a deficiency in the secretion of steroid hormones, mainly glucocorticoids from the adrenal gland. It can be classified in primary when the alteration occurs at the level of the adrenal gland; or secondary, due to a central defect that compromises corticotropin (ACTH) or corticotropin-releasing hormone (CRH) secretion. Adrenergic suppression and compromised response to stress characteristic of patients with adrenal deficiency constitute a potentially fatal clinical condition, especially in operating rooms, where it becomes a challenge for the entire surgical team, particularly the anesthesiologist, where is essential to carry out a comprehensive pre-anesthetic assessment, creating an anesthetic plan focused on correct adrenergic substitution, which is decisive in the patient's prognosis.

Key words: Adrenal insufficiency, intraoperative.

RESUMEN

La insuficiencia suprarrenal es una entidad caracterizada por una deficiencia en la secreción de hormonas esteroideas, principalmente glucocorticoides desde la glándula adrenal. Se puede clasificar en primaria cuando la alteración se produce a nivel de la glándula adrenal; o secundaria, debido a un defecto central que compromete la secreción de corticotropina (ACTH), o de hormona liberadora de corticotropina (CRH). La supresión adrenérgica y el compromiso en la respuesta ante el estrés característica en los pacientes con déficit adrenal, constituye una condición clínica potencialmente mortal, especialmente en salas de cirugía, donde se convierte en un desafío para todo el equipo quirúrgico en particular el anestesiólogo, donde es imprescindible realizar una valoración preanestésica integral creando un plan anestésico enfocado en la correcta suplencia adrenérgica que es determinante en el pronóstico del paciente.

Palabras clave: Insuficiencia suprarrenal, intraoperatorio.

mjandrade@unbosque.edu.co

*ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0686-3213>

Caso

Paciente masculino de 19 años, ingresa al servicio de urgencias del Hospital Santa Clara por una semana de evolución de múltiples episodios de fiebre cuantificada en 40° asociado a diaforesis nocturna, anorexia, astenia y adinamia. Reconsultante en dos ocasiones al servicio de urgencias por la misma sintomatología, por presencia de signos vitales dentro de parámetros de normalidad no solicitaron exámenes de extensión y remitieron a su hogar nuevamente.

Dentro de los antecedentes patológicos presenta retraso en el crecimiento puberal, del desarrollo psicomotor moderado, esquizofrenia paranoide, acalasia esofágica tipo II y microadenoma hipofisiario consecuente a insuficiencia adrenal primaria y a hipogonadismo hipogonadotropo. Recibiendo tratamiento con olanzapina, clonazepam y prednisona. Como antecedentes quirúrgicos corrección de criptorquidia bilateral. Sin antecedentes familiares.

Al examen físico se evidenció palidez mucocutánea generalizada, signos de deshidratación y compromiso de la saturación periférica de oxígeno con requerimiento de sistema de bajo flujo. Signos vitales FC: 107 lpm, FR: 28 rpm, TA: 88/65 mmhg SatO₂: 84% T: 40° Peso: 50 kg Talla: 1,65 cm, crépitos en ambos campos pulmonares a la auscultación con orden de hospitalización para estudios de laboratorio adicionales.

Con el reporte de los paraclínicos descritos en la Tabla 1 y los hallazgos al examen físico, el servicio de medicina interna consideró neumonitis química secundaria a acalasia severa por lo que se solicitó valoración integral y multidisciplinaria con el fin de corregir dicha patología que estaba causando broncoaspiraciones a repetición.

Después de la junta médica quirúrgica se consideró que el paciente se beneficiaba de esofagotomía de Heller con funduplicatura tipo "Dor" por parte de cirugía general. Se solicitó concepto de servicio de anestesiología para realización de procedimiento; durante valoración preanestésica se considera paciente ASA III, ante compromiso sistémico dado por patologías de base, se estima el riesgo de complicaciones cardíacas con el Índice de Riesgo Cardíaco (RCRI), que determina paciente CLASE I con 3,9% de riesgo de muerte, infarto de miocardio o parada cardíaca a los 30 días, NYHA CLASE II con ligera limitación a la actividad física, confortable en reposo, METS de 4. Se revisan paraclínicos solicitados por endocrinología con reporte de testosterona total 2,4 pg/ml normal, testosterona libre 3,41 pg/ml baja, FSH 40 y LH 10,8 mUI/ml elevadas en relación a hipogonadismo hipogonadotropo, ACTH 675 pg/ml elevada, cortisol 8,3 ng/ml bajo, anticuerpos anti-21-hidroxilasa 7,34 positivos, glucosa 74 mg/dl 137 mEq y potasio en 4,2 meq lo que confirma diagnóstico de insuficiencia adrenal primaria sin

descompensación.

Se considera paciente viable para cirugía teniendo en cuenta que, los pacientes que padecen de enfermedad de Addison requieren dosis adicionales de glucocorticoide cuando se someten a un estrés fisiológico o quirúrgico, todo esto con el fin de evitar consecuencias que amenacen la vida por la deficiencia suprarrenal, se inicia suplencia una hora antes de la intervención quirúrgica con 100 mg de hidrocortisona y se continuó a 50 mg cada 6 h.

En el posoperatorio, paciente presenta evolución tórpida, dado por fiebre, dolor abdominal generalizado, múltiples episodios eméticos y signos de irritación peritoneal, debido a esto se decide realizar laparoscopia exploratoria.

De acuerdo al diagnóstico de enfermedad de Addison y patología quirúrgica de base se consideró paciente con alta probabilidad de estómago lleno por lo cual se opta por un plan anestésico con secuencia de inducción rápida, iniciando con 200 mg de hidrocortisona una hora antes de la cirugía, seguido de una infusión de 8,3 mg/h, succinilcolina 75 mg, lidocaína 50 mg, propofol 40 mg, remifentanilo 10 mg, se mantiene la anestesia intravenosa con remifentanil y considerando el alto riesgo de hipotensión, desde el inicio se administra noradrenalina en infusión. Como hallazgos intraoperatorios se encontró hemoperitoneo de aproximadamente 1.200 cc por lo cual procedimiento quirúrgico se convierte a laparotomía exploratoria debido a esto se administran 15 mg de rocuronio seguidos de 18 mg ketamina; en cuanto a la analgesia posoperatoria se maneja con acetaminofén 750 mg y 3 mg de morfina para disminuir la depresión adrenérgica causada por el estrés quirúrgico al que fue sometido el paciente.

Posteriormente, paciente se traslada a unidad de cuidados intensivos con requerimiento de soporte ventilatorio y vasopresor, los siguientes días presenta evolución hacia la mejoría, con reincorporación a la respiración espontánea y parámetros hemodinámicos que permitieron su egreso.

Discusión

Este reporte de caso resalta la importancia de muchos de los aspectos más importantes de la presentación clínica y el reto diagnóstico de la patología, al haber remitido este paciente múltiples veces a su hogar. La insuficiencia suprarrenal primaria (ISP) y su clínica engañosa fueron descritas originalmente por Addison[1],[2]. La caracterización clásica de Addison aún reconoce la decoloración de la piel, el desmayo, la pérdida del apetito y la debilidad extrema, la forma de respirar características como marcas de agua para su diagnóstico[2],[3]. Como limitación en nuestro paciente, se debe tener en cuenta su retraso

Tabla 1. Paraclínicos de ingreso

Paraclínicos	Reporte
Leucocitos (per)	15.874
Neutrófilos (per)	8,25
Proteína C reactiva (mg/litre)	22,3
Rx de tórax	Infiltrados basales en ambos campos pulmonares
Endoscopia de vías digestivas altas	Acalasia esofagica tipo II

psicomotor moderado lo cual nos limitaba a una clínica referida por los familiares.

Es importante destacar también los síndromes poliglandulares autoinmunes, los cuales se caracterizan por la afectación de múltiples glándulas endocrinas[4]. Este paciente presentó compromiso endocrino multiglandular que requirió un tratamiento de suplencia adecuado y oportuno, y un manejo adecuado de los líquidos. Estos desafíos requieren un enfoque cuidadoso para el manejo anestésico.

El reto encontrado en este paciente radica en el manejo que debió recibir, con la adecuada dosificación de reemplazo suprarrenal, ya que teniendo su diagnóstico de base de enfermedad de Addison, también iba a estar enfrentado a un estrés quirúrgico adicional, por lo que debería sumarse junto con su tratamiento habitual con esteroides[3]. Esto es importante para los anestesiólogos, ya que se identificar con claridad cuáles son los signos y síntomas de una insuficiencia suprarrenal aguda suplementada adecuadamente para así detectarla y tratarla rápidamente, teniendo en cuenta que los retrasos pueden resultar fatales[2],[3].

Nuestro paciente es un caso particular para el manejo de la insuficiencia adrenal primaria, ya que tenía paralelamente un síndrome poliglandular que como mencionamos previamente envuelve diferentes ejes del sistema endocrino, por lo que el manejo inmediato con 100 mg de hidrocortisona por vía intravenosa debe ser prioritario[2]. Así como también todos los pacientes con enfermedades agudas que presenten posibles signos de crisis suprarrenal, como colapso cardiovascular, deben tratarse ante un umbral terapéutico bajo y no retrasarlo por medidas diagnósticas adicionales[2],[5].

Por otro lado, es importante tener en cuenta que los paraclínicos, así como ayudas diagnósticas también pueden jugar un doble papel en la toma de decisiones, retrasando o alterando decisiones perioperatorias[6]. Como ejemplo, podría tenerse evidencia de una TSH elevada y ser característica diagnóstica para la enfermedad de Addison, sin embargo, el reemplazo hormonal con tiroxina podría precipitar una crisis suprarrenal[2]; en el caso de nuestro paciente tenía perfil tiroideo normal por lo que, no resultó ser un reto.

Ahora es importante destacar la etiología de la patología de base del paciente, su insuficiencia suprarrenal primaria, la cual puede estar relacionada con diferentes causas, como la Hiperplasia suprarrenal congénita (CAH) que es la causa más común de la ISP debido a la deficiencia de la 21-hidroxilasa[6]. Su fisiopatología se basa en una sustancia principal, el cortisol, un glucocorticoide dominante en humanos, producido en la zona fasciculata de la corteza suprarrenal, su producción y liberación está controlada por la hormona adrenocorticotrópica (ACTH), liberada por la glándula pituitaria anterior que a su vez es controlada por la hormona liberadora de corticotropina (CRH) del hipotálamo[3]; en el contexto del paciente, se tenía un caso clásico con los valores de ACTH aumentados y el valor del cortisol en sangre disminuido, lo cual nos permite orientar un mejor tratamiento y seguimiento perioperatorio.

Es importante tener en cuenta que después de una cirugía mayor electiva sin complicaciones hay un aumento proporcional de citocinas proinflamatorias, CRH, ACTH y cortisol[3]. Es común un aumento de cinco veces en la secreción y la concentración plasmática de cortisol normalmente vuelva a los valores iniciales en 24-48 h. Durante una enfermedad crónica prolon-

gada, la reducción del metabolismo y la depuración contribuyen a la hipercortisolemia[3],[6].

Otro dato importante que se tuvo en cuenta en el manejo perioperatorio de nuestro paciente fue el hecho que los pacientes que toman dosis de reemplazo fisiológico de corticosteroides para la insuficiencia suprarrenal primaria tienen un riesgo significativo de crisis suprarrenal y deben recibir dosis de estrés de hidrocortisona durante el período perioperatorio tal como se maneja en el caso reportado[3],[6]-[9].

En general, es importante que los anestesiólogos tengan en cuenta el escenario para así tenerlo en el panorama en el momento de diagnóstico y tratamiento, para así lograr un buen resultado perioperatorio. Optimizando la identificación preoperatoria, la estratificación del riesgo y el diagnóstico de las endocrinopatías de los pacientes y sus secuelas; control intraoperatorio de parámetros metabólicos y fisiológicos; y manejo adecuado del dolor posoperatorio, modulación del estrés y evaluación de la función neurológica, cardiovascular y renal[9].

Referencias

1. Addison T. On the constitutional and local effects of disease of the suprarenal capsules. D. Highley, London, 1855. Available: <https://archive.org/details/b21298786/>
2. Joersjö P, Block L. A Challenging diagnosis that eventually results in a life-threatening condition: addison's disease and adrenal crisis. *BMJ Case Rep.* 2019 Dec;12(12):e231858. <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-231858> PMID:31888894
3. Woodcock T, Barker P, Daniel S, Fletcher S, Wass JA, Tomlinson JW, et al. Guidelines for the management of glucocorticoids during the peri-operative period for patients with adrenal insufficiency: Guidelines from the Association of Anaesthetists, the Royal College of Physicians and the Society for Endocrinology UK. *Anaesthesia.* 2020 May;75(5):654–63. <https://doi.org/10.1111/anae.14963> PMID:32017012
4. Kuriakose R, Koshy RC. Anesthetic management of autoimmune polyglandular syndrome (Schmidt's syndrome)—a case report-. *Middle East J Anaesthesiol.* 2005 Oct;18(3):639–46. PMID:16381269
5. Himes CP, Ganesh R, Wight EC, Simha V, Liebow M. Perioperative evaluation and management of endocrine disorders. *Mayo Clinic Proceedings.* Elsevier; 2020, November. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2020.05.004>.
6. Nour MA, Gill H, Mondal P, Inman M, Urmson K. Perioperative care of congenital adrenal hyperplasia - a disparity of physician practices in Canada. *Int J Pediatr Endocrinol.* 2018;2018(1):8. <https://doi.org/10.1186/s13633-018-0063-4> PMID:30214458
7. Connery LE, Coursin DB. Assessment and therapy of selected endocrine disorders. *Anesthesiol Clin North America.* 2004 Mar;22(1):93–123. [https://doi.org/10.1016/S0889-8537\(03\)00111-1](https://doi.org/10.1016/S0889-8537(03)00111-1) PMID:15109693
8. Knüttgen D, Wappler F. [Anaesthesia for patients with adrenal gland diseases]. *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther.* 2007 Mar;42(3):170–8. PMID:17366436
9. Graham GW, Unger BP, Coursin DB. Perioperative management of selected endocrine disorders. *Int Anesthesiol Clin.* 2000;38(4):31–67. <https://doi.org/10.1097/00004311-200010000-00004> PMID:11100416