

# Urgencias en endocrinología pediátrica

R. Gracia Bouthelier, J. Guerrero-Fernández y A. Alcalde de Alvaré

Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital infantil La Paz. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

Los procesos endocrinológicos de urgencia vital constituyen entidades relativamente infrecuentes y, en algunos casos, infradiagnosticadas dado que no suelen formar parte del diagnóstico diferencial inicial que debería plantearse ante determinados síntomas por parte de médicos no endocrinólogos. Tales entidades son variadas, si bien, las de origen pancreático (hipoglucemia hiperinsulinémica en la infancia precoz), suprarrenal (hipoglucemia con o sin hipovolemia por pérdida salina en la insuficiencia adrenal primaria), hipofisario (hipoglucemia con o sin hipovolemia por pérdida salina en el déficit hipofisario múltiple) y la urgencia "social" derivada de los genitales ambiguos se revelan como las más frecuentes. Dichas situaciones abarcan toda la edad pediátrica, desde el periodo neonatal hasta la adolescencia, y su conocimiento y reconocimiento consideramos esencial ya que algunos pueden poner en peligro la vida del paciente si el tratamiento no es el idóneo y no se instaura precozmente.

En lo que sigue, trataremos exclusivamente la hipoglucemia, la crisis adrenal, el panhipopituitarismo y la ambigüedad genital. El resto de las urgencias endocrinológicas (crisis tirotóxica, hipocalcemia, cetoacidosis diabética) no serán tratadas, por su extensión, en este artículo.

## HIPOGLUCEMIA

La hipoglucemia es una de las alteraciones metabólicas más frecuentes durante los primeros años de la vida constituyendo, durante toda la edad pediátrica, una situación de evidente seriedad por las secuelas que puede ocasionar. Definida clásicamente como cifras de glucemia por debajo de 45 mg/dL, su origen es variado (tabla 1), si bien, éstas siguen una evidente y conocida distribución etaria (tabla 2).

La sintomatología es tanto más inespecífica cuanto menor sea la edad del niño siendo de vital importancia pensar en ella para evitar secuelas neurológicas a largo plazo. La tríada clásica de la hipoglucemia (síntomas neuroglucopénicos, mioglucopénicos y adrenérgicos) suele darse en niños más mayores.

Es importante recalcar que la pesquisa causal debe hacerse siempre en presencia de hipoglucemia de tal modo que, ante unas cifras bajas de glucemia comprobada me-

TABLA 1. Etiología según mecanismo fisiopatológico

<b>Carencia de sustratos</b>
Malnutrición
Hipoglucemia cetósica del ayuno
<b>Defecto de producción</b>
Alteración del metabolismo de los hidratos de carbono
Galactosemia
Intolerancia hereditaria a la fructosa
Glucogenosis
Alteración del metabolismo de los aminoácidos
Acidemia metilmalónica
Acidemia propiónica
Tirosinosis
Acidosis isovalérica
Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
Alteración del metabolismo de los ácidos grasos
Déficit de la beta-oxidación
Hepatopatía
Hepatitis aguda y fulminante (síndrome de Reye y otros)
Hepatitis crónica en fase terminal
<b>Déficit de hormonas contrarreguladoras</b>
Déficit de ACTH/Cortisol (HSC, Addison)
Déficit completo de GH y síndrome de Laron
Panhipopituitarismo (por déficit de GH y ACTH)
Deficiencia de glucagón
<b>Exceso de consumo periférico</b>
Hiperinsulinismo
Hipoglucemia hiperinsulinica persistente de la infancia
Insulinoma/Adenoma pancreático
Insulinoterapia (Münchausen)
Síndrome de Dumping tardío
Hipoglucemia reactiva postprandial
Infecciones graves como la Malaria, sepsis...
Síndrome de Silver-Russel
Anticuerpos antirreceptores de insulina
<b>Miscelanea</b>
Intoxicación
Alcohol
AAS
Propranolol
Antidiabéticos orales (sulfonilureas)
Tumor productor de IGF-II

dante glucómetro capilar, son necesarias la extracción sanguínea inmediata para confirmar el diagnóstico e iniciar el estudio etiológico (tabla 3).

El tratamiento inmediato mediante aportes de glucosa tiene por objeto mantener la glucemia por encima de 60 mg/dL (tabla 3) aunque el tratamiento definitivo dependerá del trastorno hormonal causante.

**TABLA 2. Distribución etiológica según edades (causas más frecuentes)**

< 2 años
Hiperinsulinismo
Déficits enzimáticos
Deficiencia de hormonas contrarreguladoras (GH, ACTH y cortisol)
2-8 años
Hipoglucemia cetósica del ayuno
Otros:
Fallo hepático
Intoxicaciones
Hiperinsulinismo
> 8 años
Adenoma pancreático/insulinoma
Otros:
Fallo hepático
Intoxicaciones
Hiperinsulinismo

**TABLA 3. Diagnóstico y tratamiento inmediato de la hipoglucemia**

Extracción analítica de:
Gasometría
Ácido láctico y pirúvico
Cortisol basal y ACTH
GH
Glucagón
$\beta$ -OH- butírico
Aminoácidos en sangre y orina
Ácidos grasos libres
Función hepática con amonio
Cuerpos cetónicos en orina
Tratamiento inmediato:
GR50 1cc/kg diluido en 2 cc/kg de SSF a pasar en 10' IV.
En neonatos: 2 cc/kg de SG 10%
Si no cede se puede repetir o administrar Glucagón IV, IM o SC:
< 20 kg: 0,5 mg
> 20 kg: 1 mg

## INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA

El déficit de glucocorticoides y/o mineralocorticoides constituye otra situación endocrinológica seria cuando se establece de forma rápida o, en la formas de instauración lenta, acontece sobre una situación de estrés. En neonatos y lactantes pequeños la causa más frecuente es la hiperplasia adrenal congénita producida por el déficit de 21-hidroxilasa. Otras causas se encuadran en la tabla 4.

La sintomatología suele aparecer progresivamente siendo frecuente su diagnóstico en el momento de una crisis adrenal. El déficit de cortisol determina la aparición de hipoglucemia, astenia, apatía, mialgias, anorexia, náuseas, vómitos e hipotensión ortostática; en la insuficiencia adrenal primaria (Addison y otros) es característica la hiperpigmentación de piel y mucosas. Por otra parte, el déficit de aldosterona produce depleción de volumen extravascular con hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis e hipotensión arterial. Los recién nacidos hembras con hi-

**TABLA 4. Causas de insuficiencia suprarrenal**

1. Déficits:
a) Con herencia recesiva:
- 21-hidroxilasa
- Otros: Aldosterona sintetasa, 3 $\beta$ -hidroxiesteroide deshidrogenasa, 20-hidroxilasa, 20-22-Desmolasa, hiperplasia adrenal lipoidea
b) Con herencia ligada al X: adrenoleucodistrofia, hiperplasia adrenal congénita, déficit de glicerol-quinasa
2. Autoinmune (Addison)
a) Asociadas a otras endocrinopatías autoinmunes:
- Tipo I: hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutáneo crónica
- Tipo II: tiroiditis, diabetes mellitus
b) Aislada
3. Infecciones: sepsis (menigococemia), TBC, infecciones asociadas a VIH, hongos
4. Otras: hemorragia suprarrenal, sarcoidosis, amiloidosis, metástasis, drogas (ketoconazol, espironolactona, etomidato, fenobarbital, rifampicina), idiopática
5. Secundaria: corticoterapia crónica retirada bruscamente, exéresis de tumor secretor de esteroides, craneofaringioma, displasia septoóptica, irradiación y cirugía intracraneal, tumores hipotalámicos e hipofisarios, traumatismo craneal

**TABLA 5. Tratamiento de la crisis adrenal**

	Líquidos	Costicosteroides
Inicio	SSF con glucosa al 5% (10% en lactantes): 20 cc/kg IV en 20'	Hidrocortisona 60-80 mg/m <sup>2</sup> IV bolo
Primeras 8 horas	SSF con glucosa al 5% 1/3 del suero de mantenimiento más la mitad del déficit	Hidrocortisona 60-80 mg/m <sup>2</sup> /día IV cada 4-6 horas
8-24 horas	SSF con glucosa al 5% 2/3 del suero de mantenimiento más la mitad del déficit	Hidrocortisona 60-80 mg/m <sup>2</sup> /día IV cada 4-6 horas
24-48 horas	SSF diluido al 1/2 con glucosa al 5% a necesidades basales	Hidrocortisona 30 mg/m <sup>2</sup> /día IV cada 4-6 horas

perplasia suprarrenal congénita secundaria a déficit enzimático grave nacerán con ambigüedad genital.

El tratamiento de la insuficiencia suprarrenal aguda está basada en dos pilares fundamentales: líquidos y corticoides (tabla 5). El mantenimiento, tras la fase aguda, debe hacerse con hidrocortisona a dosis de 16 mg/m<sup>2</sup>/día cada 8 horas VO asociada, si existe déficit mineralocorticoide, a fludrocortisona 0,05-0,2 mg/día cada 12-24 horas VO.

## GENITALES AMBIGUOS

La presencia de unos genitales ambiguos en un recién nacido constituye una doble urgencia: de una parte, la hiperplasia adrenal congénita con pérdida salina como causa más frecuente de ambigüedad genital en la que resulta vital un tratamiento inmediato. De otra, la decisión

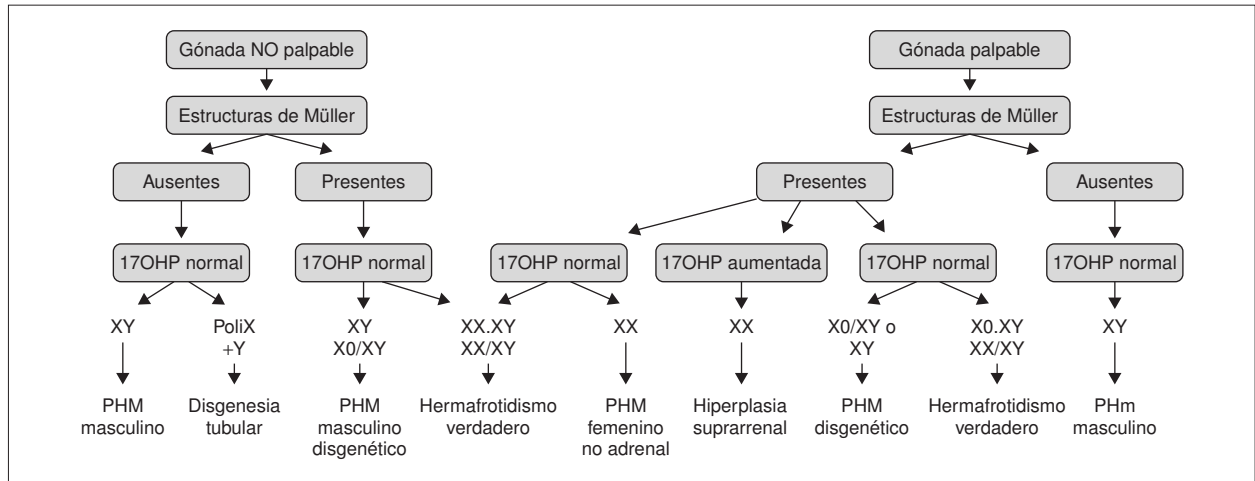


Figura 1. Valoración diagnóstica de los genitales ambiguos.

TABLA 6. Clasificación de los pseudohermafroditismos

<p><b>PHF femeninos</b>                  Virilización andrógeno-dependiente:                  Origen fetal                      Hiperplasia suprarrenal congénita                      Déficit de P450 aromatas placentaria                  Origen materno                      Iatrógena (testosterona, gestágenos)                      Tumor ovárico-suprarrenal virilizante                      Luteoma virilizante de la gestación                      Hiperplasia suprarrenal congénita materna                  Origen desconocido                  Virilización andrógeno-independiente:                  Formas inespecíficas                  Síndromes polimalformativos</p> <p><b>PHF masculinos</b>                  Testículo insensible a hCG/LH:                      Alteración molecular de la LH                      Alteración del receptor de la hCG/LH                      Agenesia-hipoplasia de células de Leydig                  Alteración de la biosíntesis de la testosterona:                      Déficit de enzimas que afectan a la vía glucocorticoides-testosterona                      Déficit de enzimas que sintetizan testosterona                  Defecto en tejidos andrógeno-dependientes:                      Déficit de 5α-reductasa                      Síndromes de resistencia a los andrógenos                  Pseudohermafroditismo masculino disgenético                  Síndrome de persistencia de los conductos müllerianos.                      Defecto en la síntesis, secreción o respuesta a la AMH                  Iatrógena                  Idiopática</p>
---

sobre la asignación del sexo que debe hacerse antes de que se instaure el sexo psicológico (12-18 meses).

La valoración diagnóstica queda recogida en la figura 1 y las distintas posibilidades etiológicas en la tabla 6.

**PANHIPOPITUITARISMO**

El déficit hipofisario múltiple se convierte en grave por cuanto determina hipoglucemia y pérdida salina debido al déficit de GH y ACTH. La sospecha diagnóstica viene

TABLA 7. Etiología del panhipopituitarismo

<p><b>Congénito</b>                  Genético                      Defectos aislados de GH o GHRH                      Déficit hipofisario múltiple asociado a mutación de los genes PIT1, PRO1, HESX1...                  Malformaciones: Anencefalia, prosencefalia, displasia septo-óptica, otras alteraciones de la línea media                  Idiopático</p> <p><b>Adquirido</b>                  Tumores: craneofaringioma, adenoma, germionoma, glioma                  Enfermedades inflamatorias e infecciosas                  Lesiones destructivas: TCE, maltrato infantil, RT, QT...                  Vasculares</p>
---

determinada por la sintomatología mencionada, asociada de forma inconstante a otros estigmas como la ictericia colestática y el micropene en el varón. En el 5% de los casos el origen es congénito mientras que tumores, enfermedades inflamatorias, infecciosas, vasculares y procesos destructivos representan el 95% restante (tabla 7).

El tratamiento hormonal sustitutivo inmediato con hidrocortisona salvaría la vida de estos pacientes.

**BIBLIOGRAFÍA**

Del Valle Nuñez J. Hipoglucemia: Conducta diagnóstica y terapéutica. En: López Siguero JP, Martínez-Aedo Ollero MJ, eds. Urgencias y emergencias en endocrinología pediátrica. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. Universidad Internacional de Andalucía. 2000; p. 201-20.

Martínez de Azagra A, Casado Flores J. Patología Hipófiso-suprarrenal. Hipopituitarismo. En: Ruza F, ed. Cuidados Intensivos Pediátricos. 3.ª ed. Ediciones Normal Capitel. 2003; p. 1439-43.

Pastor J, Gracia R, Rodríguez Hierro F. Genitales Ambiguos. En: Argente J et al, eds. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 2.ª ed. Editorial Doyma. 2000; p. 827-42.

Stanhope R. Management of adrenal crisis- how should glucocorticoids be administered? J Pediatr Endocrinol Metab 2000;16(8): 1099-100.