

Hiperplasia adrenal congénita en una paciente cesareada

Congenital adrenal hyperplasia in a patient undergoing cesarean section

MsC. Norberto Carballosa Labrada,^I MsC. Dayami Bacallao Carril,^{II}

^I Hospital General Docente "Enrique Cabrera Cossio". La Habana, Cuba.

^{II} Hospital Cardiocentro pediátrico "Willian Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la hiperplasia adrenal congénita pertenece a un grupo de enfermedades congénitas autosómicas recesivas, en las que se produce un error en la esteroidogénesis suprarrenal debido a la deficiencia en la actividad de una de las enzimas necesarias para la síntesis de cortisol, con aumento compensador de la corticotropina hipofisaria e hiperplasia de la corteza suprarrenal.

Objetivo: presentar la conducta anestésica de un caso clínico de una paciente con una hipertrofia adrenal congénita en el curso de una cesárea.

Caso clínico: paciente gestante de 22 años de edad y embarazo de 38,2 semanas, el diagnóstico de Hiperplasia adrenal congénita fue hace 4 años, Se le realizó una cesárea exitosa con anestesia epidural.

Conclusiones: esta afección constituye un alto riesgo anestésico. La conducta anestésica en la literatura es muy limitada; pero se impone la valoración individualizada de cada paciente, que evaluada por un grupo multidisciplinario se colege la toma de decisiones para poder lograr resultados satisfactorios.

Palabras clave: hiperplasia adrenal congénita, embarazo, cesarían.

ABSTRACT

Introduction: congenital adrenal hyperplasia belongs in a group of congenital autosomal recessive diseases in which an error occurs in the adrenal steroid genesis due to deficient activity in one of the enzymes required for the synthesis of cortisol,

with a compensating increase in pituitary corticotropin and hyperplasia of the adrenal cortex.

Objective: present the anesthetic management of a patient with congenital adrenal hypertrophy in the course of a cesarean section.

Clinical case: a case is presented of a 22-year-old patient with 38.2 weeks pregnancy who had been diagnosed with congenital adrenal hyperplasia 4 years before. Successful cesarean section was performed with epidural anesthesia.

Conclusions: the disorder constitutes a high anesthetic risk. Very little information is available in the bibliography about the anesthetic procedure. Each patient should be evaluated individually by a multidisciplinary team. Collective decisions will lead to satisfactory results.

Key words: congenital adrenal hyperplasia, pregnancy, cesarean section.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia adrenal congénita (HAC) forma parte de un grupo de enfermedades congénitas autosómicas recesivas, en las que se produce un error en la esteroidogénesis suprarrenal debido a la deficiencia en la actividad de una de las enzimas necesarias para la síntesis de cortisol, con aumento compensador de la corticotropina hipofisaria (ACTH) e hiperplasia de la corteza suprarrenal. La causa, en 95 % de los casos, está dada por la deficiencia de 21- hidroxilasa (21-OH), producida por una alteración del gen (CYP21A2) que codifica esta enzima.¹⁻⁵

La incidencia es variable, con oscilación según poblaciones estudiadas, forma de presentación y diagnóstico clínico o de datos de programas de detección temprana; en Estados Unidos de América es de 1 por cada 15 000 nacidos vivos, en Europa, 1 por cada 10 000 a 1 por 14 000; en Japón, 1 por cada 21 000; entre otros datos estadísticos.

La HAC, se manifiesta en forma diversa de acuerdo con la existencia de actividad enzimática residual. Clínicamente se distinguen las formas clásicas y las no clásicas. Las primeras provocan virilización de grado variable en los genitales externos en fetos de sexo femenino. En cerca del 70 % de las formas clásicas está comprometida la producción de aldosterona, por lo que tempranamente los pacientes, de ambos sexos, manifiestan síntomas de deshidratación con pérdida de sodio y retención de potasio. El 30 % restante son no perdedores de sal; esta forma clínica se conoce como virilizante simple.

Las formas no clásicas pueden ser sintomáticas o no sintomáticas. Estas últimas se caracterizan por manifestar el defecto bioquímico sin signos clínicos. Las formas sintomáticas constituyen un espectro fenotípico que puede manifestarse en la infancia con crecimiento acelerado y pubertad precoz. En el sexo masculino puede desembocar en una seudopubertad precoz y, en el sexo femenino, en un cuadro virilizante progresivo. Más frecuentemente las manifestaciones son atenuadas y se detectan en las mujeres que presentan síntomas de hiperandrogenismo durante la adolescencia o simplemente hirsutismo, irregularidades menstruales e infertilidad.⁶

Esta forma clásica puede presentar en 75 % de los pacientes, pérdida salina, caracterizada clínicamente por un cuadro progresivo de decaimiento, poliuria, vómitos de comienzo hacia la segunda semana de vida, si no se diagnostica y se trata oportunamente evoluciona hacia una deshidratación hipotónica grave, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica, natriuresis elevada, hipoglucemia, choque y muerte.⁶⁻⁸

La terapia con glucocorticoides es la base del tratamiento, pues su administración sustituye la deficiente producción de cortisol y disminuye la ACTH al suprimir la excesiva producción de andrógenos suprarrenales. El tratamiento debe ser regido por un equipo multidisciplinario (endocrinólogo, psicólogo, neonatólogo y anestesiólogo).⁸

Constituyó el objetivo de esta publicación, presentar la conducta anestésica de una paciente con hipertrofia adrenal congénita en el curso de una cesárea.

CASO CLÍNICO

Paciente de 22 años de edad, peso 62 Kg, que ingresa en nuestro centro con 38,2 semanas con antecedentes de H. A. C. diagnosticada desde los 4 años de nacida tratada con 40 mg de hidrocortisona diario, hipotiroidismo subclínico tratado con levotirosina 2 tabletas diaria, diabetes mellitus gestacional, necrosis aséptica de la cabeza del fémur (bilateral), linfedema pélvico y de los miembros inferiores con preeclampsia puerperal y por sobrecarga sistólico del ventrículo izquierdo (trasornos de la repolarización ventricular con T invertida en (DI, DII, DIII, AVF, V5, V6) y soplo sistólico grado IV / VI. G₁P₀ A₀. APF: no existe esta enfermedad en el resto de los miembros de su familia.

EXAMEN FÍSICO

Piel y mucosas: normocoloreadas.

Tiroides: palpable, tamaño normal, consistencia normal, movable, no doloroso a la palpación.

Aparato respiratorio: expansibilidad torácica disminuida, no estertores. Fr: 18 x minutos.

Aparato cardiovascular: ruidos bradicárdicos, soplo sistólico grado IV/ VI.

TA: 120 – 70 mmHg. Fc: 80 x min.

Abdomen: útero grávido, feto en dorso izquierdo, MFR normal, altura uterina 35 cm, cefálico, FCF-144 x min.

No es posible precisar visceromegalia.

Aparato genital: presenta secuelas de intervención quirúrgica realizada a los 13 años de edad en el clítoris por hipertrofia de este debido a la HAC.

Miembros inferiores (MI): ligeramente edematosos con linfedema en MI y región pélvica

SNC: no signos de focalización neurológica, ubicadas en tiempo, espacio y persona.

EXAMENES REALIZADOS

Hto: 37, 2 Vol %, *Hb:* 12, 4 g x dl. , *PTG:* (Ayuno-4.5 milimol / L, 2 horas después 7.0 milimol / L).

Coagulograma: Coagulo retráctil, *Ts:* 1.30min, *Tc:* 8.0 min.
Plaquetas: 250 x 10⁹ / L,

TTK (c-13 seg, p-14 seg.), *TPT* (c- 13 seg, p-15 seg.)

Creatinina: 45 milimol / L. *Proteínas totales:* 51.1 / L.

Rx de tórax: Ligero aumento de la silueta cardiaca, no otras alteraciones.

Rx de cadera: Necrosis aséptica de la cabeza del fémur (bilateral)

Fosfatasa Alcalina: 513. *Ácido Úrico:* 191.3

TSH: 3.1 mn / L (0.27 – 3.75)

ACTH: 1.88 pmml / L (1.6 – 13.9)

Ultrasonido ginecológico: feto único, cefálico, DBP 93mm, CC: 336 mm, CA: 358 mm, para 3500-3600g

LF: 74 mm, LC: presente, LA: Normal.

Placenta: anterior y fúndica, maduración (grado III).

PF: 3608g (90 – 97 percentil).

CONDUCTA ANESTESICA

Luego de discutir en grupo multidisciplinario (Ginecólogos, neonatólogos, intensivistas, endocrinos y anestesiólogos) y al tener en cuenta lo antes escrito se tomó la decisión de administrar anestesia epidural, con clasificación de la American Society of anesthesia (ASA III) y riesgo quirúrgico malo, previa administración en preoperatorio inmediato de hidrocortisona 100 mg IV, Cefazolina (1gr) profiláctico a los 30 min antes de la cirugía.

Intraoperatorio

Oxígeno suplementario con máscara a 3L/min. Se administró 5 ml/Kg de peso de clorosodio al 0.9 %, como relleno vascular previo a la anestesia. Signos vitales

normales. Se colocó la paciente en posición lateral izquierda. Se realizó antisepsia de región sacrolumbar con agua, jabón y alcohol - hibitane. Se colocó paño de campo y se localizó espacio intervertebral L₃ - L₄, se introdujo trócar de Tuohy ·No. 17 y se llegó al espacio epidural por la técnica de pérdida de la resistencia. Se administró bupivacaína al 0.5 % (75 mg) y fentanil 100 µg, alcanzando nivel D₁₀.

Pasado 15 minutos se produjo el nacimiento y una vez seccionado el cordón umbilical, se administró oxitocina 10 UI. Posteriormente se repitió la dosis a los 20 minutos de la primera. Se administró 1000 ml de cloro sodio al 0.9 %, diuresis de 70 ml / h.

TA: 140 -90 a 130 - 70 mmHg. Fr: 18 a 20 / min. Fc: 55 a 70 / min.

Apgar: 9 -9 al nacimiento y a los 5 min. Feto femenino. Peso de 3000g.

Postoperatorio inmediato

signos vitales normales y sin complicaciones. Se administró hidrocortisona 100 mg IV.

Postoperatorio mediano

La paciente presentó signos de pre-eclampsia puerperal que resolvió espontáneamente a las 72 horas del puerperio.

Por las características de la paciente y sus antecedentes fue enviada a la Unidad de Cuidados Intensivos y al cuarto día del puerperio se trasladó a la sala de hospitalización. El alta hospitalaria fue a los siete días del puerperio sin complicaciones.

DISCUSIÓN

El déficit de 21-hidroxilasa es la forma más frecuente y más estudiada de HAC (> 95 %) y por ello, se considera como sinónimo de esta afección. Globalmente es la más frecuente de las enfermedades metabólicas hereditarias, con una incidencia en las formas clásicas que oscila entre 1:10 000 y 1:15 000, y en las no clásicas alrededor de 0,1 % (1:1000) de la población general.⁹

Según Labarta y cols ¹⁰, la existencia de formas no clásicas de HAC secundarias a deficiencia de la enzima 21 hidroxilasa fue comunicada por primera vez por Balieu y otros, en mujeres adultas con cierto grado de hirsutismo, acné e infertilidad. En estas mujeres se demostró la existencia de un hiperandrogenismo supresible desde los puntos de vista clínico y analítico, tras la administración de glucocorticoides. El estudio posterior de familias afectadas permitió identificar otros miembros afectados de formas atenuadas o de presentación más tardía.

Se concluye que esta afección constituye un alto riesgo anestésico. La conducta anestésica en la literatura es muy limitada; pero se impone la valoración individualizada de cada paciente, que evaluada por un grupo multidisciplinario se colege la toma de decisiones para poder lograr resultados satisfactorios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Academy of Pediatrics. Technical report: congenital adrenal hiperplasia. Pediatrics. 2000;106:1511-8.
2. White PC, Speiser PW. Congenital adrenal hiperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. Endocr Rev. 2000;21:245-91.
3. Speiser PW, White PC. Congenital adrenal hyperplasia. N Engl J Med 2003;349:776-88.
4. Merke DP, Camacho CA. Novel basic and clinical aspects of congenital adrenal hyperplasia. Rev End Metabol Disord. 2001;2:289-96.
5. Rodríguez A, Rodríguez J, Dobón P, Minguez C, Rodríguez Arnao MD. Hiperplasia adrenal congénita por defecto de 21- hidroxilasa. Acta Pediatr Esp. 2001;59:497-510.
6. Merke DP, Camacho CA. Novel basic and clinical aspects of congenital adrenal hyperplasia. Rev End Metabol Disord. 2001;2:289-96.
7. Speroff y col: Nonclassic adrenal hyperplasia. En: Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility. 6ª ed. Baltimore, USA: Lippincot, Williams and Wilkins. 1999. pp. 535-40.
8. Merke DP, Bernnstein SR. Congenital adrenal hyperplasia. Lancet. 2005;365: 2125-36.
9. Pombo M. Desarrollo Sexual y Pubertad. En: Tratado de Endocrinología Pediátrica. 3ra ed. Madrid: ESPAX ed. 2002. pp. 719-42.
10. Labarta J, Bellos E, Ruiz-Echarri M, Rueda C. Estado en la edad adulta y propuesta de optimización terapéutica de la HSC. An Pediatr. 2003;58(Supl2):12-34.

Recibido: Enero 25, 2014.

Aprobado: Febrero 20, 2014.

MSc. Norberto Carballosa Labrada. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Master en Urgencia Médicas. Profesor Asistente. Hospital General Docente "Enrique Cabrera Cossio", La Habana, Cuba. E mail: dayamibacallao@infomed.sld.cu