

Hiperplasia Suprarrenal Congénita

Serie N. 6



Guiá del Paciente

Prospecto de Legibilidad Media

Hiperplasia Suprarrenal Congénita - Serie 6 (Actualizada Agosto, 2006)

Este prospecto fue producido por Fernando Vera MSc y el Profesor Gary Butler en el Institute of Health Sciences, University of Reading, Reading, UK (Agosto, 2006). Algunas secciones de este prospecto fueron extraídas o modificadas del Growth and Growth Disorders Booklet Series (Tercera Edición, 2000)* y pueden haber sido usadas conjuntamente con este serie de librillos debido a que brindan la misma información pero orientadas a distintas edades y/o capacidades lectoras. La secuencia numérica en ambas series es la misma para facilitar la referencia recíproca. Las copias originales pueden ser obtenidas en las direcciones Web indicadas al final de esta página.

Todas las ilustraciones fueron creadas y producidas por Fernando Vera MSc.

Este prospecto es parte de la Serie de Prospectos de Trastornos Hormonales. Los siguientes números también están disponibles:

- Serie N 2.** Déficit de Hormona del Crecimiento
- Serie N 3.** La Pubertad y el niño con Déficit de Hormona del Crecimiento
- Serie N 4.** Pubertad Precoz
- Serie N 5.** Información de Emergencia para niños con deficiencias de Cortisol y Hormona del Crecimiento y aquellos que experimentan Hipoglucemia
- Serie N 6.** Hiperplasia Suprarrenal Congénita
- Serie N 7.** Déficit de Hormona del Crecimiento en Adultos Jóvenes
- Serie N 10.** Retraso Constitucional del Crecimiento y Pubertad
- Serie N 11.** Deficiencia Combinada de Hormonas Hipofisarias
- Serie N 12.** Diabetes Insípida
- Serie N 13.** Craneofaringioma
- Serie N 14.** Retraso del Crecimiento Intrauterino o Feto Pequeño para edad Gestacional
- Serie N 15.a.** Hipertiroidismo
- Serie N 15.b.** Hipotiroidismo
- Serie N. 16.** Diabetes Tipo 2 y Obesidad

El desarrollo de estos prospectos fue financiado (como un servicio a la medicina) por Serono-Merck Ltd, Bedfont Cross, Stanwell Road, Feltham, Middlesex TW14 8NX, UK. Apoyo adicional fue brindado por la Child Growth Foundation (www.childgrowthfoundation.com)

*Escrito por el Dr. Richard Stanhope (Gt. Ormon Street/Middlesex Hospital, London) y la Srta. Vrely Fry (Child Growth Foundation)

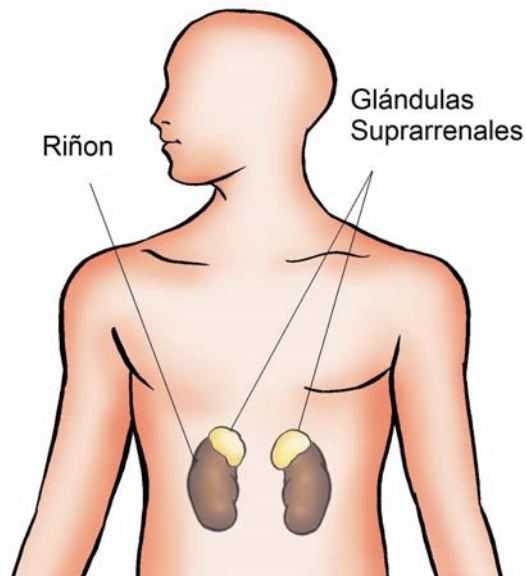
Introducción

La finalidad de este prospecto es de brindar información sobre una afección llamada Hiperplasia Suprarrenal Congénita.

Tenemos la esperanza que este prospecto le ayude a entender mejor esta afección, y le brinde una base para el diálogo con su médico o equipo de especialistas.

¿Qué son las glándulas suprarrenales?

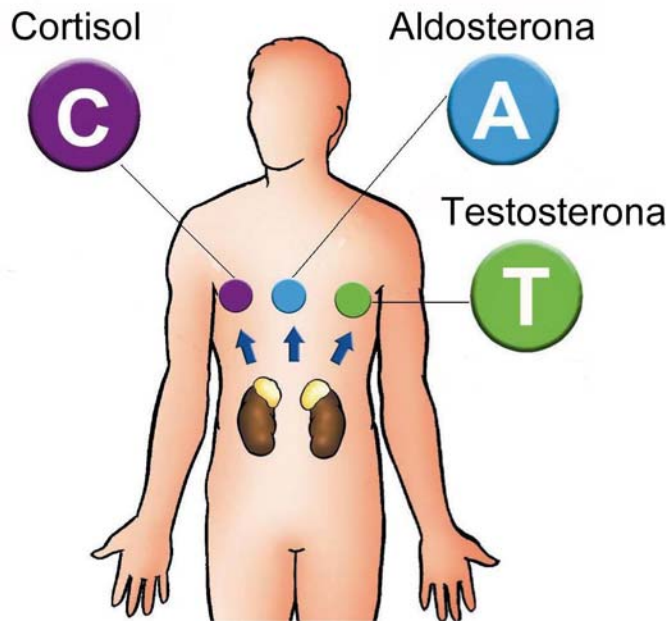
Las glándulas suprarrenales son órganos de forma triangular ubicados en la parte superior de los riñones.



Estas glándulas trabajan en conjunto con el cerebro para producir las hormonas necesarias para mantener la salud.

Estas hormonas son de tres tipos:

- **Cortisol:** Ayuda al cuerpo combatir la enfermedad y el estrés. También se encarga de mantener el nivel adecuado de azúcar en la sangre.
- **Aldosterona:** Mantiene el balance adecuado de sal y agua en el cuerpo.
- **Testosterona:** Es la hormona masculina (andrógeno) responsable del desarrollo de características físicas masculinas.



¿Qué es la Hiperplasia Suprarrenal Congénita?

La Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) es una afección de las glándulas suprarrenales. Se caracteriza por una insuficiencia en la producción de cortisol y/o aldosterona, y por una excesiva producción de andrógeno (hormonas masculinas). Esta afección es hereditaria y está presente desde el nacimiento (congénita).

¿Cuáles son los efectos de la HSC en niños?

La manera de cómo la HSC se expresa en el cuerpo depende del sexo del individuo, así como del grado de deficiencia (leve o severa).

- **En niños con deficiencia severa:** El bebé tendrá un aspecto normal al nacer. Las primeras señales del HSC son pérdida de peso, lactancia dificultosa y vómitos en las primeras dos semanas. Esto produce pérdida de sal y agua debido al déficit de aldosterona.
- **En niñas con deficiencia severa:** Al nacer los genitales tendrán un aspecto masculinizado. Esto se debe a la cantidad excesiva de hormonas masculinas en la gestación. Sin embargo, estos bebés son de sexo femenino y poseen una vagina, útero, así como ovarios.

Es importante detectar precozmente esta afección para evitar los problemas de la pérdida de sal, tal como sucede en niños. Los niños y niñas con este tipo de HSC **clásico** son usualmente referidos como **perdedores de sal**.

- **Niños con deficiencia leve:** Estos niños serán altos para su edad (entre los 2 a 4 años). También mostrarán un crecimiento del pene y de vello púbico. Estos efectos se deben al exceso de hormonas masculinas en el cuerpo.
- **Niñas con deficiencia leve:** Estas niñas también presentarán los efectos del exceso de hormonas masculinas. Estas señales son alta estatura, vello púbico y crecimiento del clítoris. Los niños y niñas con esta deficiencia leve son referidos como **no-clásicos**.

A pesar que estos niños/as demuestran una alta estatura para su edad, ellos serán adultos de baja estatura. Esto ocurre porque las hormonas masculinas aceleran la maduración de los huesos, de manera que el crecimiento termina antes de lo normal.

Por último, existe una forma muy leve de HSC tipo **no-clásico** que puede causar un crecimiento excesivo de bello corporal y menstruación irregular en mujeres jóvenes.

¿Cuál es el tratamiento para la HSC?

El tratamiento para niños y niñas con HSC puede dividirse en tratamiento **médico** y tratamiento **quirúrgico**

Tratamiento médico

El tratamiento médico consiste en suministrar cortisol para corregir esta deficiencia. El cortisol se da como **hidrocortisona** en tabletas. Para aquellos niños que presenten un déficit de aldosterona, será necesario suministrar un reemplazo de esta hormona. Normalmente, esta sustitución consiste en tabletas de **fludrocortisona**.



Así mismo, los bebés con deficiencia severa (**perdedores de sal**) necesitarán recibir sal.

La frecuencia en el uso de estas medicinas varía según el caso. Durante los episodios de enfermedad o grave estrés, será necesario suministrar hidrocortisona por inyección.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico será necesario solo en algunas niñas. Normalmente, este tratamiento se realiza en el primer año de vida. La complejidad de la cirugía depende del grado de masculinización.

El cirujano tendrá que reducir el tamaño del clítoris e intentar salvaguardar la delicada fuente de nervios y vasos sanguíneos de esta zona. Es probable que el cirujano también intente abrir la entrada de la vagina.

Una vez que la pubertad se haya iniciado, estas niñas deben ser examinadas por el cirujano que realizó la operación o por un ginecólogo-especialista. Ellos determinarán si es necesario realizar cirugías adicionales en la adolescencia.

¿El HSC afecta la pubertad?

La pubertad será normal para aquellos niños/as que reciben tratamiento oportuno. Sin embargo, la menstruación en niñas puede verse retrasada. También existe un riesgo de desarrollar el síndrome de ovarios poliquísticos. Para normalizar la menstruación será necesario ajustar la dosis de hormonas con el fin de alcanzar el tratamiento óptimo.

La pubertad puede no ser normal en algunos niños con algunas formas inusuales de HSC. Por otro lado, las niñas no tendrán problemas para concebir hijos ya que el útero y ovarios no se ven afectados por el HSC.



¿Qué pruebas post-tratamiento serán necesarias?

Será necesario realizar pruebas de sangre, junto a la medición de la presión sanguínea para estimar la dosis óptima de fludrocortisona. Así mismo, se utilizará el tamaño corporal, el ritmo de crecimiento y posiblemente pruebas de sangre/orina para determinar la dosis de hidrocortisona.

Adicionalmente, se puede realizar la prueba de **maduración ósea**. En esta prueba se toma una radiografía de la mano y de la muñeca para medir el desarrollo óseo.

Si el desarrollo óseo está avanzando más rápido de lo normal, es probable que se requiera de una dosis más alta de hidrocortisona.

¿Cuál debe ser el tratamiento de la HSC durante emergencias?

La hidrocortisona es una hormona muy importante para combatir la enfermedad y el estrés. Durante estas circunstancias, las personas con HSC necesitarán un aumento en la medicación. Su médico o enfermera le brindarán asesoría sobre que hacer cuando su niño/a esta enfermo.

Así mismo, sírvase revisar el prospecto Serie N. 5 “Información de Emergencia para niños con deficiencias de Cortisol y Hormona del Crecimiento y aquellos que experimentan Hipoglucemia” para mayor información.

¿Cuáles son las fuentes de información para aprender más sobre la HSC?

La meta de este prospecto fue de brindar una visión básica sobre la Hiperplasia Suprarrenal Congénita. Sírvase consultar con su médico o equipo de especialistas para mayor información en su localidad.

