



71 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LA INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA (ISP). DATOS DEL REGISTRO NACIONAL MULTICÉNTRICO DE ISP DEL ADRENOSEN

M. Gutiérrez Oliet¹, R. García Centeno², J.C. Percovich Hualpa², M. Araujo Castro³, A. Siven⁴, M.P. de Miguel Novoa⁵, P. Gracia Gimeno⁶, P. Parra Ramírez⁷, P. Martín Rojas-Marcos⁷ y M. Calatayud Gutiérrez¹

¹Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ³Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁴Endocrinología y Nutrición. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ⁵Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ⁶Endocrinología y Nutrición. Hospital Royo Villanova. Zaragoza. ⁷Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Resumen

Introducción: La ISP es una enfermedad rara consecuencia del déficit de gluco y mineralocorticoides. Nuestro objetivo es analizar la etiología, características y tratamiento de la ISP en España.

Métodos: Estudio retrospectivo y multicéntrico en 7 hospitales españoles.

Resultados: 179 pacientes (64% mujeres) con edad 55 ± 21 , seguimiento medio 18,4 (6,8-42,6) y edad al diagnóstico $37 \pm 22,4$ años. La etiología fue: 50,8% autoinmune (AI), 16,8% posquirúrgica, 16,2% hiperplasia adrenal congénita (HAC), 7,3% tuberculosis y 8,9% otras. El 52,8% de los pacientes con ISPAI asociaron otra patología AI vs 10,3% en otras etiologías ($p = 0,001$), principalmente hipotiroidismo (58,2%), que precedió al diagnóstico de ISPAI en un 64,2%. Al diagnóstico la hidrocortisona (HC) fue el glucocorticoide (GC) de elección (71,1%), dosis media $25,6 \pm 8,6$ mg/día, seguido de prednisona (7,23%), dosis media $19,5 \pm 10,1$ mg/día. Durante el seguimiento en 31 pacientes se cambió de GC y la dosis en 106, con reducción significativa a $15,2 \pm 6,2$ mg/día ($p = 0,000$). El cambio se debió: 33,7% clínica, 24,3% efectos adversos y 20,3% hallazgos analíticos. La posología más utilizada fue desayuno-comida-merienda o desayuno-merienda (46,3%), 70 pacientes (28 con HAC) recibían una dosis de GC en cena. El 56,4% recibieron fludrocortisona al diagnóstico y 71,5% tras el seguimiento con tendencia al aumento la dosis (0,098 mg/día vs 0,108 mg/día, $p = 0,098$). El 97,1% de los pacientes han recibido educación terapéutica, 92,7% disponía de informe con indicaciones en situaciones de estrés, 49,1% de tarjeta de emergencia y 28,8% de viales de HC en domicilio.

Conclusiones: En nuestro medio, la ISPAI es la etiología más frecuente y asocia otras enfermedades AI en la mitad de los casos. La práctica clínica habitual se corresponde con las recomendaciones de las guías clínicas y es similar en los diferentes centros. Sería necesario incluir más centros en el registro nacional para tener un “mapa” más fidedigno del manejo de la ISP en España.