INFORMACIÓN DE CONTACTO

DATOS DEL NIÑO

Nombre .....

Apellidos .....

Teléfono del padre .....

Teléfono de la madre .....

Dirección .....

.....

HOSPITAL

Hospital donde se controla .....

Teléfono .....

Consulta de contacto .....

PEDIATRA

Nombre del pediatra .....

Centro de Salud .....

Teléfono .....

MEDICAMENTOS

Medicamentos que toma a diario su hijo .....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

INSTRUCCIONES PARA EL SERVICIO DE URGENCIAS:

El niño/a .....
tiene una enfermedad denominada **HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA**.
Básicamente, posee una insuficiencia suprarrenal y depende del tratamiento crónico con corticoides.

Debe ser visto por un médico sin demorar y no esperar excesivamente en la sala de espera, ya que procesos febriles, vómitos, diarrea o cualquier otra patología grave puede suponer una situación de emergencia.

Síntomas de crisis de insuficiencia suprarrenal son: nauseas, vómitos, hipotensión, hipoglucemia, decaimiento, dolor de cabeza.

El tratamiento incluirá:

- Suero terapia endovenosa, expansión con 10-20 ml./kg de suero salino isotónico y continuar con aporte de basales y/o mantenimiento con suero glucosalino.
- Análisis con perfil metabólico (glucosa, ionograma, urea, gasometría).
- Administración de corticoide intravenoso o intramuscular, Hidrocortisona de acción rápida. Nombre: “Hidrocortisona Color”, ampollas de 100 mg (en polvo + disolvente). Valorar si requiere repetir dosis cada 6 horas

- Hasta 6 meses: 10 mg .
- De 6 meses a 3 años: 25 mg .
- Entre 3 y 10 años: 50 mg.
- Mayores de 10 años: 100 mg.

Guía para familiares y pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita

Información sobre la enfermedad
Actuación en las situaciones de emergencia

Grupo de trabajo de Hiperplasia Suprarrenal

Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica

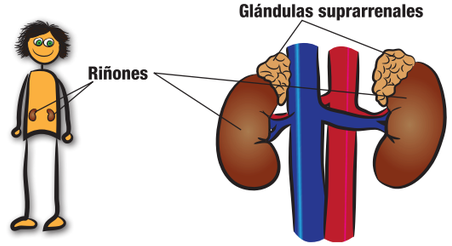
INTRODUCCIÓN

»» La hiperplasia suparrenal congénita (HSC) es una enfermedad congénita (quiere decir que está **ya** presente en el momento del nacimiento).

»» Se afecta la formación de las hormonas de la glándula suprarrenal.

¿Qué son las hormonas? son los *"mensajeros químicos"* del cuerpo. Se producen en órganos endocrinos (denominados glándulas) y actúan en otros lugares del cuerpo distinto al lugar de la producción.

¿Dónde está situada la glándula suprarrenal?
Tenemos dos glándulas suprarrenales, que están colocadas encima de los riñones como un pequeño sombrero, su funcionamiento es independiente del funcionamiento renal. Aunque su tamaño es pequeño produce algunas de las hormonas más importantes del organismo.



La palabra **'hiperplasia'** indica *tamaño más grande de lo normal, no que la función esté aumentada*, porque en esta enfermedad parte de la "maquinaria" *química necesaria para fabricar las hormonas está alterada y la glándula suprarrenal produce hormonas de forma errónea (algunas las fabrica de forma* ***insuficiente****, mientras que otras se producen en exceso).*

¿Qué hormonas produce la glándula suprarrenal y que función tienen?
• ***Cortisol***, tiene muchas funciones, como mantener el suministro de la energía vital, mantener los fluidos y balance de electrolitos, mantener la presión sanguínea, controlar las reacciones del cuerpo ante cualquier situación de estrés y ayudar a mantener el nivel de azúcar en sangre.
• ***Aldosterona***, a través de los riñones, controla la cantidad de sal y agua que precisa el cuerpo.

Cuando el Cortisol y Aldosterona no se producen en el cuerpo se precisa la medicación que lo reemplace.
• El tercer grupo de hormonas de la suprarrenal son los ***Andrógenos***, se producen tanto en las mujeres como en los hombres, son responsables de la aparición de vello púbico y axilar, intervienen en el crecimiento y en la maduración ósea. No están disminuidos en la hiperplasia suprarrenal congénita, sino que están aumentados. Es importante si actuan excesivamente en el período de formación de los genitales externos de las niñas. En el momento actual los estudios genéticos han ayudado a establecer diagnósticos precisos y ayudar al consejo genético.

Tratamiento apropiado: utilizamos medicación que sustituya a las hormonas que no se producen. Para sustituir al cortisol, se utiliza un medicamento llamado "Hidrocortisona", para sustituir la Aldosterona se utiliza un medicamento llamado "Astonin" o "Florinez" (son el mismo producto, nacional y extranjero respectivamente), las dosis adecuadas van a variar conforme aumente la superficie corporal.
Es muy importante saber que el cuerpo humano en situaciones de estrés máximo (traumatismo, accidente, cuadro infeccioso, vómitos, diarrea, fiebre elevada), ***forma el doble o triple del cortisol,*** por tanto estos niños tendrían insuficiente cortisol si no aumentamos la dosis de Hidrocortisona o utilizamos inyecciones de Cortisol de acción más rápida, llegaríamos a una insuficiencia suprarrenal. Pero *la Aldosterona no cambia*, no hace falta modificar la dosis de "Astonin". ***Se aconseja que estos niños lleven un informe,*** una tarjeta, o una plaquita identificadora siempre con el nombre de su enfermedad, para tener en cuenta esta urgencia y no se produzca una insuficiencia suprarrenal.

¡ATENCIÓN!
No dar lugar a una insuficiencia suprarrenal

1. Temperatura superior a 37,5º grados. Doblar la siguiente dosis de hidrocortisona que le vaya a administrar.

2. Fiebre. Más de 38,5º mantenida. Doblar las dosis de hidrocortisona mientras tenga fiebre elevada.

3. Vómitos y/o diarrea. Si ha vomitado al darle la pastilla, esperar 30 minutos y volverle a administrar la dosis habitual o incluso el doble. Si persisten los vómitos y no tolera la medicación por boca hay que inyectarle Hidrocortisona (hace falta poner de acción rápida) (en España el producto se llama Hidrocortisona Color y se puede administrar intramuscular o intravenosa).

4. A continuación darle líquidos azucarados o sueroral por boca cada 15 minutos y acudir al hospital o a un servicio de urgencias.

NO RETRASAR LA ACTUACIÓN

Los niños pueden ponerse más enfermos en la noche, por lo que si tiene dudas antes de dormir doble la dosis.

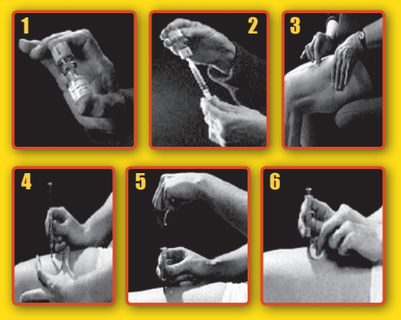
Síntomas de insuficiencia suprarrenal aguda por déficit de cortisol
»» **Dolor de cabeza**
»» **Nausea, vómitos**
»» **Dolor abdominal**
»» **Palidez de piel**
»» **Confusión**
»» **Decaimiento**
»» **Mareo**
»» **Deshidratación**

SI ESTO OCURRE IR AL HOSPITAL O A UN SERVICIO DE URGENCIAS, pero NO por ello ESPERAR A ADMINISTRAR LA INYECCIÓN, que se puede poner en cualquier lugar (la calle, el domicilio o incluso en el trayecto al hospital).

RECORDAR QUÉ ES UNA SITUACIÓN DE ESTRÉS

»» **Fiebre de más de 38,5º**
»» **Vómitos**
»» **Diarrea**
»» **Experiencia física traumatizante (fractura, traumatismo, intervención quirúrgica)**

CÓMO DAR UNA INYECCIÓN DE HIDROCORTISONA



1. MANTEN LA CALMA. Lávate las manos y reúne el material: aguja, jeringa, gasa, alcohol (no es imprescindible tener alcohol), prepara la Hidrocortisona Color, es un frasco de polvo con 100 mg., que debes disolverlo en la ampolla de 2 ml. que le acompaña.

2. Quita el capuchón de la aguja de la jeringa e introdúcela en el vial de 2 ml. de disolvente para extraer el líquido.

3. Mezcla el liquido, con el polvo que es el medicamento, previamente limpia con una gasa con alcohol la tapa del vial.

4. Agita suavemente el vial para mezclar la medicina.

5. Carga la medicación y vuelve a colocar el capuchón en la aguja. **La dosis de mi hijo es __ mg de, de Hidrocortisona Color; que son __ml.** La dosis varía a medida que el niño crece.

6. Selecciona el lugar para la inyección intramuscular, típicamente la parte externa del muslo, parte externa superior del gluteo, o bien parte externa superior del brazo.

7. Usa el alcohol para limpiar la piel en el punto de la inyección.

8. Quita el capuchón de la aguja y sostén la jeringa como si fuese un dardo.

9. Pincha la aguja en la zona escogida con un ángulo de 90 grados, introduciéndola sin miedo para llegar hasta el músculo.

10. Sujeta la jeringa y tira del émbolo hacia arriba para asegurarte de que no ves sangre, lo que significaría que estás en un vaso sanguíneo. Si ocurre (es raro) retira la jeringa y deséchala. Prepara otra jeringa con medicación e inyéctala en una zona próxima. Sin embargo, si es la única dosis que tienes, usa la misma jeringa pero inyectando en otra zona próxima.

11. Después de inyectar la medicina, coloca una gasa o algodón cerca de la aguja y sácala rápido.

12. Coloca la aguja y la jeringa en un contenedor duro e irrompible.

13. Llama a tu médico, al 112 o ve al hospital más cercano si es necesario.