

Caso clínico

Hemorragia suprarrenal neonatal. Consideraciones diagnósticas y de actitud clínica

V. MARUGÁN ISABEL, C. OCHOA SANGRADOR, A.F. BAJO DELGADO, M.T. GIL RIVAS,
N. HERNÁNDEZ GONZÁLEZ, T. CASANUEVA PASCUAL

Hospital Virgen de la Concha. Zamora

RESUMEN

Se presenta una serie de 3 casos diagnosticados en nuestro Servicio de hemorragia suprarrenal unilateral. En dos de los casos el diagnóstico es en período neonatal y en el tercer caso se sospecha de forma retrospectiva, por encontrar en una radiografía abdominal calcificaciones suprarrenales.

En los dos recién nacidos, la causa de ingreso es ictericia, acompañada en uno de ellos de masa abdominal. Los dos casos son varones sin antecedentes familiares de interés, procedentes de una primera gestación a término y sin incidencias. Parto prolongado en ambos, siendo instrumental en el primero. El período neonatal inmediato, somatometría y exploraciones complementarias al ingreso son normales. En ambos niños se realiza ecografía abdominal en la que se detecta masa suprarrenal con áreas anecoicas, compatible con hemorragia suprarrenal derecha. En ambos casos se mantiene una actitud expectante, con observación clínica estricta y centrada en la aparición de signos de insuficiencia suprarrenal (hipotensión, hipoglucemia, hipercaliemia, hiponatremia, acidosis, convulsiones, coma), hemorragia masiva o signos de indicación quirúrgica. La determinación de hormonas adrenales y el ionograma en suero y orina son normales. Los dos niños permanecen asintomáticos, no precisando otro tratamiento que fototerapia. Se realizan controles ecográficos seriados, que constituyen la base de la confirmación del diagnóstico y del diagnóstico

diferencial con otras entidades como el neuroblastoma quístico, quiste cortical o absceso adrenal.

Hemos querido añadir un tercer caso de diagnóstico retrospectivo probable. Es un varón de 8 años con calcificaciones suprarrenales derechas de hallazgo casual, sugierentes de antigua hemorragia suprarrenal, que presentó en período neonatal ingreso por ictericia sin sospecha de hemorragia suprarrenal.

Los tres casos clínicos nos permiten revisar una entidad relativamente frecuente en el recién nacido, que cursa habitualmente de forma unilateral y asintomática, si bien en ocasiones puede producir un importante compromiso clínico con insuficiencia suprarrenal aguda, hemorragia masiva o muerte neonatal, obligando a un tratamiento precoz y enérgico.

Palabras clave: hemorragia suprarrenal; recién nacidos; insuficiencia suprarrenal congénita.

ABSTRACT

Three cases diagnosed at our Service of unilateral adrenal hemorrhage are presented. The diagnosis was at neonatal period in two cases and the third case should be suspected later by abdominal radiography revealed an adrenal calcifications.

The first and second newborn was admitted to hospital by jaundice and the abdominal examination revealed a pal-

Correspondencia: Dr. Víctor Marugán Isabel. Avda. cardenal Cisneros 27, 1º A. Zamora
Correo electrónico: victormarugan@gmail.com

© 2007 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

pable mass in the first. Both cases are men. Families' histories were no pertinent; they have been born at term after a normal pregnancy. The childbirth course was complicated by prolonged labor; it was Instrumental childbirth in the first. The neonatal period, anthropometric and laboratory studies were normal. In both children abdominal ultrasound revealed adrenal mass with anechoic areas, it is suggesting adrenal hemorrhage. In both cases was conservative management, and clinical observation in the appearance of signs of adrenal insufficiency (hypotension, hypoglycemia, hyperkalemia, hyponatremia, acidose, convulsions, and comma), massive hemorrhage or signs of surgical indication. The hormonal determination, levels electrolytes blood and urine were normal. Both young they remain asymptomatic, treatment was phototherapy and serial ultrasounds. Follow up ultrasound is needed for diagnosis and differential diagnosis with neuroblastoma, cortical cyst or adrenal abscess.

A third case the diagnosis was made later incidentally, suggestive adrenal calcifications of old adrenal hemorrhage. He was 8 years old boy. He was admitted to hospital by jaundice at newborn period.

The three clinical cases allow to review an usually common disorder in the newborn period, that attends habitually an asymptomatic form; however sometimes it can produce an important clinical commitment with acute adrenal insufficiency, Massive adrenal hemorrhage or neonative death, forcing a precocious and energetic treatment.

Key words: adrenal hemorrhage; newborn; adrenal insufficiency.

INTRODUCCIÓN

La Hemorragia Suprarrenal (HS) es una entidad relativamente frecuente en el neonato, que cursa habitualmente de forma unilateral y asintomática, pudiendo incluso pasar desapercibida en la edad neonatal. La hemorragia en una o ambas glándulas suprarrenales tiene como principal factor patogénico el trauma obstétrico. Si bien la mayoría no suponen un compromiso para el recién nacido (RN), la posible dificultad en el diagnóstico diferencial y la ocasional evolución a insuficiencia suprarrenal aguda, hemorragia masiva o muerte, hacen cobrar a esta entidad neonatal una importancia significativa.

Se presentan dos casos de hemorragia suprarrenal neonatal y un tercer caso con calcificaciones suprarrenales en

edad escolar, probablemente en relación con HS antigua. Se plantean, asimismo, consideraciones sobre su diagnóstico y manejo clínico.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Recién nacido varón, de 48 horas de vida, que ingresa en la Unidad de Neonatología del Hospital Virgen de la Concha, de Zamora, para estudio y tratamiento por ictericia y existencia, a la exploración, de una masa abdominal derecha y fractura de clavícula. No presenta antecedentes familiares de interés patológico.

Procede de una gestación de 41 semanas de curso normal. No rotura precoz de membranas ni fiebre intraparto, presentando como único antecedente de interés un parto de presentación cefálica, prolongado y traumático, que termina de forma instrumental con ventosa; Apgar: 9-10.

En la exploración al ingreso presenta un peso normal (3.900 g), en límites altos, y talla y perímetro cefálico normales (52 y 34 cm). Se destaca la palpación de una masa en hipocondrio vacío derecho, aparentemente no dolorosa, del tamaño de una nuez, ictericia de piel y mucosas y crepitación de clavícula derecha. El resto de la exploración neonatal dentro de la normalidad.

Se efectúa hemograma con 11.100 leucocitos (57% segmentados, 20% linfocitos, 11% monocitos). Serie roja y plaquetaria normales con hemoglobina de 15,2 g/dL. La analítica al ingreso es normal salvo bilirrubina total de 16,9 mg/dL e indirecta de 16,6 mg/dL y urea de 74 mg/dL. Ionogramas en sangre y orina, normales. Calcio, normal. PCR: 8 mg/dL. Sistemático y cultivo de orina son normales.

En la ecografía abdominal se aprecia lesión en área suprarrenal derecha de 2,5 x 3 cm con áreas hiperecogénicas, hipocogénicas y anecoicas (Fig. 1) así como, a nivel perirrenal, lengüeta anecoica correspondiente a líquido a dicho nivel (Fig. 2). La imagen puede corresponder a la presencia de una hemorragia suprarrenal a contrastar con clínica del paciente y controles ecográficos posteriores. Resto de la exploración ecográfica es normal.

Se mantiene control clínico y analítico sin otro tratamiento que fototerapia para su ictericia. El recién nacido permanece en todo momento asintomático con tensión arterial, frecuencias cardíaca y respiratoria y saturación de oxígeno, normales. Sólo se aprecia aumento de la ictericia con cifra máxima de bilirrubina total de 19,2 mg/dL e indi-



Figura 1. Imágenes hiperecogénicas, hipocogénicas y anecoicas en área suprarrenal sugerentes de hemorragia.



Figura 2. Lengüeta anecoica perirrenal.

recta de 18,3 mg/dL. La glucosa, urea, creatinina, transaminasas, fosfatasa alcalinas, calcio e ionograma en suero y orina permanecen normales. El estudio de función renal es normal.

El estudio hormonal muestra resultados en límites bajos de la normalidad para su edad con 17-OH-progesterona: 11,6 ug/L, D4-androstendiona: 1,1 ug/L y cortisol: 4,5 ug/dL. El estudio hormonal tiroideo es normal.

En un control ecográfico, a 7 días de vida, se observa una imagen de iguales características y discreta disminución de tamaño (1,8 x 2,6 cm).

Tras 16 días de observación, durante los cuales desaparece la ictericia, está asintomático y con análisis normales, se decide el alta con observación domiciliar y control posterior en Consulta Externa de nuestro Servicio.

En revisión a los 26 días de vida permanece con exploración normal, buena tolerancia oral y ganancia pondero-estatural, normal. En el control ecográfico (Fig. 3) se visualiza área suprarrenal derecha normal con desaparición de la imagen de hemorragia suprarrenal.

El segundo caso es un recién nacido varón, de tres días de vida, que ingresa en la Unidad Neonatal por ictericia sin otro hallazgo significativo en la exploración. No presenta antecedentes familiares patológicos. Procede de una gestación de 40 semanas de curso normal. Parto eutócico sin rotura precoz de membranas ni fiebre. Apgar 9-10.

La exploración al ingreso está dentro de la normalidad excepto ictericia marcada de piel y mucosas. Peso de 3.625 g con talla de 50 cm y perímetro cefálico de 34 cm.

Se realiza hemograma con resultado normal y hemoglobina de 14,1 g/dL. En el estudio bioquímico sólo destaca una bilirrubina total de 17,9 mg/dL e indirecta de 17,7 g/dL, siendo normal el resto del estudio.

Presenta persistencia de la hiperbilirrubinemia y aumento discreto de transaminasas por lo que se solicita una ecografía abdominal en la que se aprecia una lesión en área suprarrenal derecha de 3,7 cm por 2 cm de tamaño, con áreas hiperecogénicas, hipocogénicas y anecoicas compatibles con HS (Fig. 4). El resto de la exploración ecográfica es normal.

Se mantienen controles clínico y analítico sin otro tratamiento que fototerapia para su ictericia, permaneciendo en todo momento asintomático con tensión arterial, frecuencias cardíaca y respiratoria y saturación de oxígeno, normales. La glucosa, urea, creatinina, transaminasas, fosfatasa alcalinas, calcio e ionograma en suero y orina permanecen normales. El estudio de función renal es normal. El estudio hormonal muestra resultados en límites bajos de la normalidad para su edad con 17-OH-progesterona: 8 ug/L, D4-androstendiona: 0,6 ug/L y cortisol: 15,1 ug/dL. El estudio hormonal tiroideo es normal.

En el control ecográfico, a los 7 días se observa una imagen de iguales características y discreta disminución de tamaño por lo que se decide el alta del niño con observación domiciliar. En un ingreso a 21 días de vida por estenosis hipertrófica de píloro, el control ecográfico muestra la desaparición de la imagen de HS derecha.

El tercer caso que se presenta es el de un varón de 6 años de edad, estudiado en la consulta por dolor abdominal recu-



Figura 3. Área suprarrenal normal en control ecográfico.



Figura 4. Áreas hiperecogénicas, hipocogénicas y anecoicas compatibles con HS.

rente y estreñimiento. En radiografía simple de abdomen se aprecian calcificaciones en área suprarrenal derecha compatibles con una posible HS antigua (Fig. 5).

No presenta antecedentes familiares de interés y en los antecedentes perinatales destacan una gestación de 41 semanas, presentación cefálica y parto dificultoso que termina de forma instrumental con una ventosa. Apgar normal. El peso (2.990 g), la talla (50 cm) y el perímetro cefálico (32 cm) son normales.

Como antecedente en la historia neonatal consta un ingreso por ictericia, sin incidencias y con buena evolución. La cifra máxima de bilirrubina total era de 18,6 mg/dL y en el hemograma presentaba una leve anemia neonatal con hemoglobina de 13,6 g/dL. El resto del estudio analítico era normal. No presentó incidencias clínicas de interés por lo que tras la mejoría de la ictericia fue dado de alta.

DISCUSIÓN

La hemorragia suprarrenal constituye una entidad neonatal de relativa frecuencia que en muchas ocasiones se desarrolla de forma asintomática, pudiendo pasar desapercibida^(1,2), lo que lleva a pensar en una frecuencia aún mayor. Ya Snelling y Erb, en una serie sobre 3.657 autopsias de RN, recoge una frecuencia de 0,05%⁽³⁾.

El hallazgo de dos casos en menos de 6 meses parece casual, no obstante, nos ha permitido revisar una entidad que seguramente presenta una mayor incidencia real en

nuestros neonatos, pasando desapercibida en numerosas ocasiones, como probablemente haya ocurrido en el tercer caso que aportamos.

La hemorragia suprarrenal es el sangrado en una o ambas glándulas suprarrenales. En la etiología, el factor patogénico principal es el trauma obstétrico^(1,2) (partos prolongados, nalgas, instrumentales) como ocurre en el primer y tercer casos. Otros factores menos frecuentes son la anoxia, *shock* o infecciones. A veces se puede presentar intraútero, en cuyo caso la etiología es menos clara, habiéndose relacionado con lúes y tuberculosis congénita^(1,4,5). Sin embargo, puede presentarse sin factores patogénicos significativos.

La lesión se facilita por un aumento marcado de la glándula suprarrenal, que alcanza en el RN un tamaño similar al renal así como una friabilidad aumentada de la misma por hiperemia, diátesis hemorrágica del RN y anoxia. En muchas series se describe como más frecuente en prematuros^(4,5).

Las HS son más frecuentemente unilaterales y de ellas el 75-80% son derechas, como ocurre en nuestros tres casos^(4,5,6).

En cuanto a la presentación por sexos, hay predominio en algunas series de varones.

La clínica comienza entre el 2º y 7º días de vida y es muy variable en intensidad. Puede ser asintomática, pasando en ese caso desapercibida, encontrándose posteriormente calcificaciones en área suprarrenal como hallazgo casual.

La sintomatología más frecuente es leve, principalmente con la tríada clínica clásica de ictericia, anemia y masa abdominal⁽⁷⁾, donde se encuadrarían nuestros casos de forma más o menos completa. Nuestros tres casos se presentan con ingreso por ictericia en los 3 primeros días de vida, uno con masa abdominal y dos con anemia leve.

En otras ocasiones hay síntomas inespecíficos como inapetencia, fiebre o hipotermia, letargia o irritabilidad, distensión abdominal, vómitos o diarrea. Cuando la hemorragia es suficientemente grande puede presentar clínica de anemia grave o *shock*.

Ocasionalmente se establece una insuficiencia suprarrenal (IS) aguda con toda su clínica, gravedad y necesidad de tratamiento inmediato.

La aparición de esta IS va a ser entonces el condicionamiento pronóstico fundamental en la HS. Resulta difícil, no obstante, estimar la asociación entre ambas. Si bien está claro que es más frecuente en la HS bilateral y masiva, no existe relación directa con la intensidad de la hemorragia, por lo que la búsqueda de una posible IS debe realizarse siempre. Otras consideraciones sobre la IS es que, cuando se produce, suele ser transitoria y, además, puede aparecer pasado un tiempo desde la HS. Estas características nos obligan a una observación detenida, incluso en hemorragias pequeñas o tras pasar el momento inicial⁽⁵⁾.

La conducta a seguir recomendada es la observación clínica estricta sin tratamiento inicial y el tratamiento precoz de las incidencias cuando se producen. Se centrará en primer lugar en la detección precoz de cualquier síntoma o signo de IS (hipotensión, hipoglucemia, hipercalemia, hiponatremia, acidosis, convulsiones, coma, etc.) y en el establecimiento precoz y enérgico del tratamiento (hormonal sustitutivo y rehidratación con suero salino y glucosado)^(6,8). También se observará la aparición de signos de hemorragia masiva (anemia, *shock*) y su tratamiento. Asimismo, se buscarán signos de indicación quirúrgica; ésta es muy poco frecuente pero puede darse en el hemoperitoneo o en sospecha fundada de tumor sangrante^(1,9).

Junto con esta observación se debe realizar un control ecográfico evolutivo. La ecografía y sus cambios evolutivos son el pilar básico para confirmar el diagnóstico de HS y para su diagnóstico diferencial^(10,11). Éste será fundamentalmente con el neuroblastoma, sobre todo en los quísticos con sangrado, con el absceso suprarrenal y con el quiste o la hidronefrosis del polo superior del riñón^(11,12). La ecografía



Figura 5. Calcificaciones en área suprarrenal derecha compatibles con una posible HS antigua.

seriada con disminución de tamaño y cambios en la ecogenicidad de la lesión nos van a definir el diagnóstico⁽¹⁾. Cuando permanece la duda diagnóstica con el neuroblastoma se recomienda para ayudar al diagnóstico la determinación de ácido vanilmandélico y ácido homovalínico^(1,13).

Ésta es la actitud que tomamos en nuestro paciente con observación clínica sin tratamiento al mantenerse asintomático y un control ecográfico evolutivo que nos confirmó el diagnóstico inicial. No se solicitó, ante la claridad del diagnóstico y la evolución, determinaciones de ácido vanilmandélico y ácido homovalínico en el primer caso y sí en el segundo, siendo normales las determinaciones. Esta actuación expectante se justifica por la frecuencia en que las HS cursan de forma asintomática, sobre todo en el caso de ser unilaterales.

Para terminar, recordar el control de los pacientes con HS en busca de la existencia de insuficiencia suprarrenal, tanto en la fase aguda, ya referido, como de forma crónica, en controles posteriores. Algunos estudios incluso recomiendan el estudio hormonal, tanto estático como dinámico, con estímulo de ACTH en las calcificaciones suprarrenales de hallazgo casual sugerentes de HS asintomática previa^(2,5), como en el tercer caso referido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fanaroff M. Traumatismos del parto. En: Fanaroff Martin, eds. Enfermedades del feto y del recién nacido. 3ª edición. Buenos Aires: Panamericana; 1985. p. 295-7.
2. Moshang T, Thornton PS. Trastornos endocrinos del recién nacido. En: Avery GB, Fletcher MA, MacDonald MG, eds. Neonatología, fisiopatología y manejo del recién nacido. Buenos Aires: Panamericana; 2001. p. 861-87.
3. Snelling CE, Erb EH. Haemorrhage and subsequent calcification of the suprarrenal. *J Pediatr* 1935; **6**: 22-41.
4. Claret I, Jiménez R. Traumatismos fetales y neonatales. En: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría. Barcelona: Espaxs; 1988. p. 99-109.
5. Forest MG. Estados de deficiencia de esteroides suprarrenales. En: Brook GD, ed. Endocrinología clínica pediátrica. Barcelona: Ancora; 1989. p. 375-413.
6. Di George AM, Levine LS. Trastornos de la glándula suprarrenal. En: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, eds. Nelson. Tratado de Pediatría. Sección 4, vol 2. Madrid: Mc Graw-Hill; 1998. p. 2005-18.
7. Burgos J, Carris S, Kunstunan G, Hernández A. Hemorragia suprarrenal en el recién nacido. *Rev Chil Pediatr* 1991; **62** (1): 48-53.
8. Argemi J, Hierro FR. Patología suprarrenal. En: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría. Barcelona: Espaxs; 1988. p. 878-90.
9. Kellnar S. Adrenal hemorrhage in the newborn infant. *Klin Pdiatr* 1985; **197** (4): 305-9.
10. Kirks DR, Merten DF, Grossman H, Bowie JD. Diagnostic imaging of pediatric abdominal masses: an overview. *Radiol Clin North Am* 1981; **19**: 527.
11. Baronti M, Paoli F, Nucci C, Bientinesi R. L'ematoma della surrenale nel neonato. Evoluzione. Presentazione di 20 casi. *Arch Ital Urol Nefrol Androl* 1991; **63** (suppl. 2): 115-7.
12. Swischuk LE. Radiología del recién nacido y del lactante. 2ª Edición. Barcelona: Salvat; 1986. p. 599-602.
13. Croitoru DP, Sinsky AB, Laberge JM. Cystic neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 1992; **27** (10): 1320-1.