

ENFERMEDAD DE ADDISON

Univ. Fernando Bladimir Aspi
Fernández.⁸

PALABRAS CLAVE: Hiperpigmentación, Addison, aldosterona

RESUMEN.

La enfermedad de Addison es una deficiencia hormonal causada por daño a la glándula adrenal lo que ocasiona una hipofunción o insuficiencia corticosuprarrenal primaria. La descripción original por Addison de esta enfermedad es: debilidad general, actividad hipocinética del corazón, irritabilidad gástrica y un cambio peculiar de la coloración de la piel.

EPIDEMIOLOGÍA.

La enfermedad de Addison es muy rara, apareciendo a cualquier edad y afectando a ambos sexos por igual. La insuficiencia suprarrenal secundaria es mucho más frecuente debido al uso de corticoides y a su supresión brusca.

Tiene una incidencia de <1 por cada 100.000 habitantes, con una prevalencia de 4-6 por cada 100.000 personas

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

- Destrucción anatómica de la glándula suprarrenal
- Infecciones
- Tuberculosis
- SIDA
- Atrofia Idiopática
- Mecanismo autoinmunitario
- Síndrome autoinmunitario
- Poliglandular de tipo II
- Síndrome autoinmunitario poliglandular de tipo I

- Adrenoleucodistrofia
- Invasión de las suprarrenales
- Extirpación quirúrgica
- Fallo metabólico de la producción hormonal
- Hiperplasia suprarrenal congénita
- Inhibidores enzimáticos

Sintomatología y signos clínicos:

La insuficiencia corticosuprarrenal por destrucción lenta de las glándulas suprarrenales tiene un comienzo insidioso, donde la identidad de la enfermedad en las primeras fases es muy difícil, siendo fácil de diagnosticar en los casos avanzados. Se caracteriza por:

Astenia o debilidad: aparece casi constantemente en la Enfermedad de Addison en el 99% de los casos. Al principio puede ser esporádica y más frecuente en momentos de estrés, pero a medida que la función suprarrenal se deteriora, el paciente está continuamente fatigado y necesita reposo en cama.

Hiperpigmentación cutánea y de mucosas: ocurre en el 98% de los casos. Normalmente aparece como un oscurecimiento difuso de color moreno, pardo o bronceado en ciertas regiones como los codos o los surcos de las manos, y en las zonas que están normalmente pigmentadas como las areolas mamarias. En las mucosas pueden aparecer placas de color negro azulado en el 82% de los casos. Algunos pacientes presentan efélides oscuras y a veces paradójicamente áreas irregulares de vitíligo (9% de los casos). Esta hiperpigmentación persiste tras la exposición solar. Se debe a la hiperproducción de ACTH, que contiene un péptido responsable de la producción de melanina. El péptido se llama proopiomelanocortina .

Pérdida de peso o adelgazamiento: ocurre en el 97% de los casos, debido a

⁸ Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA

la anorexia y alteración de la función gastrointestinal.

Alteración de la función gastrointestinal: la anorexia, las náuseas y los vómitos aparecen en el 90% de los casos y a veces es la primera manifestación de la enfermedad. En ocasiones (34% de los casos) puede aparecer un dolor abdominal impreciso, tan intenso que puede confundirse con un abdomen agudo. La diarrea ocurre en el 20% de los casos y el estreñimiento en el 19%.

Hipotensión arterial: descrita como menor de 110/70, ocurre en el 87% de los casos y se acentúa la postura hasta ser menor de 80/50 o menos. El síncope puede ocurrir en el 16% de los casos.

Trastornos perceptivos: existe refuerzo de las percepciones sensoriales gustativas, olfatorias y auditivas reversibles con el tratamiento. También pueden aparecer cambios en la personalidad como inquietud e irritabilidad excesiva.

Pérdida de vello: en la mujer puede haber pérdida de vello axilar y pubiano por ausencia de andrógenos suprarrenales.

Hipertermia: la glándula del hipotálamo no controla la homeostasis del cuerpo por ausencia de secreción de corticoides. En algunos casos la enfermedad de Addison comienza con síntomas psiquiátricos, pero esta presentación no es tan frecuente como en los cuadros tiroideos y el síndrome de Cushing.

En la mayoría de los casos las alteraciones mentales suelen aparecer en forma de cambios de conducta y de personalidad. Por este motivo es fácil el diagnóstico erróneo de trastorno de la personalidad y trastorno somatomorfo de características hipocondríacas. Los síntomas psicológicos de aislamiento,

apatía, fatiga, trastorno del estado de ánimo, afectación de la memoria y pobreza global del pensamiento también suelen ser de inicio precoz, por lo que se puede confundir la enfermedad de Addison con una demencia o con una depresión. En la crisis suprarrenal aguda puede desarrollarse un síndrome cerebral con psicosis (alucinaciones) y delirium.

Datos de laboratorio

Hiponatremia: los niveles séricos bajos de sodio se debe a su pérdida por la orina por déficit de aldosterona y al desplazamiento del sodio hacia el compartimento intracelular. Esta pérdida de sodio extravascular reduce el volumen plasmático y acentúa la hipotensión.

Hiperkalemia: aumento de los niveles séricos de potasio. Se debe a los efectos combinados del déficit de aldosterona, la reducción del filtrado glomerular y la acidosis.

Hipocortisolemia: los niveles de cortisol y aldosterona son bajos y no aumentan con la administración de ACTH.

Hipercalcemia: aumento de los niveles séricos de calcio. Ocurre en un 10-20% de los pacientes de causa desconocida.

Cambios electrocardiográficos: suelen ser inespecíficos, aunque con lentificación generalizada del trazado.

Hemograma: puede haber anemia normocítica, linfocitosis relativa y eosinofilia moderada.

Prueba de estimulación de ACTH: prueba principal que confirma el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal, al evaluar la capacidad de las suprarrenales para producir esteroides, que suelen estar ausentes o disminuidos tanto en sangre como en orina tras la estimulación de ACTH.

Determinación de la ACTH: en la insuficiencia suprarrenal primaria o Enfermedad de Addison, la ACTH y sus péptidos afines, están elevados en plasma ante la pérdida del mecanismo de retroalimentación del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal.

DIAGNÓSTICO.

Datos de laboratorio:

Hiponatremia: los niveles séricos bajos de sodio se debe a su pérdida por la orina por déficit de aldosterona y al desplazamiento del sodio hacia el compartimento intracelular. Esta pérdida de sodio extravascular reduce el volumen plasmático y acentúa la hipotensión.

Hiperkalemia: aumento de los niveles séricos de potasio. Se debe a los efectos combinados del déficit de aldosterona, la reducción del filtrado glomerular y la acidosis.

Hipocortisolemia: los niveles de cortisol y aldosterona son bajos y no aumentan con la administración de ACTH.

Hipercalcemia: aumento de los niveles séricos de calcio. Ocurre en un 10-20% de los pacientes de causa desconocida.

Los cambios electrocardiográficos: suelen ser inespecíficos, aunque con lentificación generalizada del trazado.

Hemograma: puede haber anemia normocítica, linfocitosis relativa y eosinofilia moderada.

Prueba de estimulación de ACTH: prueba principal que confirma el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal, al evaluar la capacidad de las suprarrenales para producir esteroides, que suelen estar ausentes o disminuidos tanto en sangre como en orina tras la estimulación de ACTH.

Determinación de la ACTH: en la insuficiencia suprarrenal primaria o Enfermedad de Addison, la ACTH y sus péptidos afines, están elevados en plasma ante la pérdida del mecanismo de retroalimentación del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal.

Hipertermia: la hormona del hipotálamo no controla la homeostasis



Addison's disease:



- Note the generalised skin pigmentation (in a Caucasian patient) but especially the deposition in the palmer skin creases, nails and gums.

- She was treated many years ago for pulmonary TB. What are the other causes of this condition?

Manifestaciones clínicas

Fuente: es.wikipedia.org/2006

TRATAMIENTO.

El tratamiento de la insuficiencia suprarrenal es el tratamiento hormonal sustitutivo basado en el cortisol o hidrocortisona (glucocorticoide) y fludrocortisona (mineralcorticoide).

Dosis de hidrocortisona: la dosis en los adultos es entre 20 a 30 mg al día.

Dosis de fludrocortisona: De 0,05 a 0,1 mg por vía oral a día, junto con un aumento de la ingesta de sal diaria de 3 a 4 g.

Forma de administración: el corticoide se debe administrar en las comidas, tomando dos tercios de la dosis por la mañana y un tercio al finalizar la tarde.

Monitorización del efecto de la medicación: se debe conocer los niveles de sodio, potasio, urea y creatinina en sangre, junto con la toma de presión arterial que no se debe modificar en el cambio postural, además de la mejoría de todos los síntomas y control del peso corporal.

Edición: 15ª editorial: Elsevier España

Consideraciones especiales: todos los pacientes con insuficiencia suprarrenal crónica deben llevar una tarjeta identificativa que alerte al personal médico ante un ingreso hospitalario o atención médica urgente, debido a que en situaciones de estrés, como ejercicio, fiebre, intervención quirúrgica, debe duplicarse o triplicarse la dosis de corticoides, y si no es posible administrarla por vía oral, debería ser por vía intravenosa a una dosis de 10 mg/h ó 250-300 mg/día, para ir disminuyendo de un 20-30% de la dosis diariamente, cuando la situación estresante ceda. A partir de 100 mg/día de hidrocortisona, no es preciso administrar fludrocortisona.

Efectos secundarios: el principal es la gastritis por exceso de acidez gástrica y trastornos de la mucosa del estómago, que se soluciona con antiácidos. Si apareciera insomnio, irritabilidad o excitación mental al comienzo del tratamiento.

BIBLIOGRAFIA.

1. Candel Gonzalez, F.J., Matesanz David, M. y Candel Monserrate, I. Insuficiencia corticosuprarrenal primaria: enfermedad de Addison. An. Med. Interna (Madrid). 2001, vol. 18, no. 9
2. Antonio Surós Batlló, Juan Surós Batlló Editorial: Elsevier Masson, Edición 8va
3. Ciril Rozman Borstnar; Pedro Farreras Valentí. Manual de diagnóstico y terapéutica.