

Presentación de caso

Hospital Pediátrico Universitario “Octavio de la Concepción y de la Pedraja”. Holguín

Presentación de cuatro niños con enfermedad de Addison.

Presentation of Four Children with Addison's Disease.

Martha A. Motes Velásquez⁽¹⁾, Enrique Suárez Peña⁽²⁾, Yolanda Cedeño Almaguer⁽³⁾, Rafael Martínez Fera⁽⁴⁾.

1. Especialista de 1er.Grado Endocrinología. Profesora Asistente. Hospital Pediátrico Universitario. Holguín.
2. Especialista de Primer Grado Endocrinología. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Universitario. Holguín.
3. Especialista de Primer Grado Endocrinología. Profesor Asistente. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín.
4. Especialista de Primer Grado Urología. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Universitario Holguín.

RESUMEN

La insuficiencia suprarrenal primaria o enfermedad de Addison puede diagnosticarse a cualquier edad pero es menos frecuente en los niños, su causa más frecuente es un proceso autoinmune que destruye las glándulas suprarrenales y sus manifestaciones clínicas dependen del déficit de cortisol y de aldosterona. Se presentaron cuatro pacientes diagnosticados con enfermedad de Addison, uno de ellos afectado por adrenoleucodistrofia. Su evolución fue grave y el tratamiento sólo fue útil en etapas presintomáticas.

Palabras clave: enfermedad de Addison, insuficiencia adrenal primaria, adrenoleucodistrofia, síndrome poliglandular autoinmune.

ABSTRACT

Primary suprarenal insufficiency or Addison's disease may be diagnosed at any age, but it is less frequent in children, being its most common cause an autoimmune process which affects the suprarenal glands. Its clinical manifestations depend on cortisol and aldosterone deficit. This work was aimed at reporting four patients who were diagnosed with Addison's disease, one of them was affected by adrenoleukodystrophy (ALD). The patient evolution was severe and the treatment was useful only in presymptomatic stages.

Key words: Addison's disease, primary adrenal failure, adrenoleukodystrophy, autoimmune polygland disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Addison o insuficiencia suprarrenal primaria (ISP) ocurre raramente en niños. La etiología de la enfermedad de Addison en la población pediátrica puede ser familiar o esporádica ⁽¹⁾ La causa más frecuente es un proceso autoinmune caracterizado por la destrucción de las glándulas suprarrenales por anticuerpos circulantes que provocan un déficit de cortisol y aldosterona.

Las causas menos frecuentes son las infecciones micóticas, enfermedades malignas metastásicas, hemorragias, adrenalectomía bilateral e infecciones por citomegalovirus en individuos con déficit inmunológico adquirido ^(1,2). La adrenoleucodistrofia ligada al X (ALD) es una enfermedad genética con desmielinización del sistema nervioso central, insuficiencia adrenal y acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga en tejidos y líquidos corporales. Su incidencia aproximada es de 1 x 25000 y en un 8% de los pacientes se asocia la ALD a la enfermedad de Addison. ⁽³⁾

Es nuestro propósito presentar cuatro pacientes con enfermedad de Addison de diversas etiologías diagnosticadas en un período de diez años en el Hospital Pediátrico Universitario de Holguín.

PRESENTACIÓN DE CASOS

1.- Y.A.S. fue un niño de seis años que ingresó en el hospital con vómitos y diarreas, signos de deshidratación moderada y astenia intensa. Presentó un ingreso anterior con cuadro similar en el que predominaba la astenia. En el examen físico observamos que fue un paciente mestizo, que refirió oscurecimiento paulatino en los últimos meses, especialmente en zonas con cicatrices, hipotenso, y los estudios de laboratorio mostraron hiponatremia que no se corrige con la hidratación habitual. Ultrasonido abdominal: no se visualizaron glándulas suprarrenales. Ante la sospecha clínica, se inició tratamiento con hidratación parenteral y corrección de la hiponatremia, hidrocortisona y DOCA, hubo mejoría clínica inmediata, fue egresado con tratamiento sustitutivo. Evolucionó favorablemente, actualmente tiene 13 años de edad, no ha presentado crisis en este tiempo.

I.D. Enfermedad de Addison posible etiología inmunitaria.

2.-P.B.R. Adolescente de 15 años que ingresó por presentar astenia intensa, vómitos en ocasiones, pérdida de peso, anorexia y dolor abdominal a tipo cólico. Refirió anorexia y preferencia por alimentos salados y la piel se le oscureció paulatinamente lo que atribuían a la práctica de actividad física.

Presentó a su ingreso trastornos de conducta, hipotensión severa y paro cardíaco del cual se recuperó con medidas de reanimación; E.E.G. anormal con signos de sufrimiento cortical difuso; ionograma con hiponatremia e hiperpotasemia; U.S. abdominal no se visualizaron glándulas suprarrenales. Se inició tratamiento con glucocorticoides y mineralocorticoides, con respuesta satisfactoria.

I.D. Enfermedad de Addison posible etiología inmunitaria.

3.-A.Q.P. paciente femenina, blanca, se atendió en Consulta de Endocrinología desde los 12 años por bocio tóxico difuso. Tiene tratamiento habitual con antitiroideos, sedantes y β -bloqueadores. A los 15 años comenzó con decaimiento, náuseas, anorexia, dolor abdominal a tipo cólico, pérdida de peso, oscurecimiento paulatino de piel y mucosa labial. Refiere preferencia por la sal.

Se realizó prueba de sobrecarga de agua (mide función suprarrenal) que resultó patológica, ionograma con hiponatremia e hiperpotasemia, rayo x de tórax a distancia de tele: silueta cardíaca estrecha. Ultrasonido suprarrenal: glándulas suprarrenales pequeñas. Se inició con tratamiento hormonal sustitutivo con rápida mejoría de los síntomas referidos. Actualmente 17 años, con T.S.H. T3 y T4 normales.

I.D. Bocio tóxico difuso. Enfermedad de Addison. Síndrome poliglandular autoinmune, tipo II.

4.- E.C.M masculino, mestizo. A los siete años comienza con fiebre, vómitos, dolor abdominal a tipo cólico, cefaleas, astenia, pérdida de peso, avidez por la sal y oscurecimiento paulatino de la piel que atribuían a que jugaba mucho al sol, aunque algunas cicatrices en zonas cubiertas se habían oscurecido ostensiblemente al igual que las encías y la mucosa labial.

Sospechamos la enfermedad y detectamos hiponatremia, rayo x de tórax con silueta cardíaca pequeña, prueba de sobrecarga de agua patológica. Indicamos tratamiento sustitutivo. Al mes de egresado presentó trastornos de conducta, labilidad afectiva, distraído y la madre notó disminución de la visión y de la audición, potenciales evocados visuales y auditivos patológicos.

Ultrasonido suprarrenal: se visualizaron ambas glándulas suprarrenales. T.A.C. de cráneo con calcificaciones y en la valoración por neurología planteó adrenoleucodistrofia, se tomó muestra para estudios específicos que la corroboró. Además del tratamiento habitual iniciamos tratamiento con aceite de Lorenzo. Tenía antecedentes de tío por línea materna con trastornos neurológicos especialmente de la marcha, que evolutivamente presentó manifestaciones clínicas de insuficiencia suprarrenal. La evolución del niño no fue favorable: espástico, amaurosis bilateral, hipertonia e hiporreflexia.

I.D. Enfermedad de Addison. Adrenoleucodistrofia

DISCUSIÓN

La enfermedad de Addison se presenta generalmente de forma gradual pero puede iniciarse con una crisis addisoniana durante una situación estresante como enfermedad o accidente. Los síntomas iniciales: astenia, anorexia, fiebre, dolor abdominal, pérdida de peso, son comunes a muchas enfermedades pero la avidez por la sal, hipotensión arterial, oscurecimiento de la piel, deshidratación con hiponatremia e hiperpotasemia obligan a realizar estudios más exhaustivos.⁽⁴⁾

Los estudios de laboratorio más significativos son la hiponatremia con hiperpotasemia, hipoglucemia, neutropenia con linfocitosis relativa y eosinofilia. Las prueba más útiles son los bajos niveles de cortisol en ayunas ($<5 \mu\text{g/dl}$) y menores de $15 \mu\text{g/dl}$ a los 30 y 60 min de la

estimulación endovenosa con ACTH. La aldosterona sérica también se encuentra disminuida mientras que los niveles de la actividad de renina en plasma estarán elevados ⁽⁵⁾ Cuando no se pueden realizar estas investigaciones, la prueba de sobrecarga de agua ofrece elementos para su diagnóstico.

En relación con su etiología se distinguen varios tipos:

- Primaria: debido a alteraciones propias de la glándula que Addison describió en pacientes tuberculosos pero en un 65% de los pacientes la causa es una atrofia primaria atribuida a un mecanismo autoinmune, esporádico o hereditario. Se describe un síndrome poliglandular autoinmune tipo II que se asocia a antígenos de histocompatibilidad haplotipos HLA- DR3 y DR4.

- Puede encontrarse enfermedad tiroidea como en nuestra paciente y además Diabetes Mellitus, artritis reumatoidea, vitiligo, enfermedad celíaca y alopecia. Una asociación especial es la de insuficiencia suprarrenal crónica y leucodistrofia (adrenoleucodistrofia de Schilder) ligada al cromosoma x, que se produce en niños entre 5 y 12 años con graves síntomas neurológicos como ceguera, hipertensión, demencia y muerte.

Las manifestaciones generales iniciales se intensifican progresivamente pudiendo llegar a una crisis adrenal como presentaron dos de los pacientes. Laureti y colaboradores ⁽³⁾ determinaron ácidos grasos de cadena larga en 14 pacientes diagnosticados de insuficiencia adrenal primaria idiopática y estaban elevados en cinco de ellos (35%). Esta etiología debe sospecharse en niños y adolescentes con enfermedad de Addison idiopática. ^(6,7)

Con el tratamiento sustitutivo adecuado y alerta ante posible crisis adrenal, la evolución de los pacientes estudiados fue satisfactoria, excepto en E.C.M, pues su enfermedad de base tiene un pronóstico sombrío.

En la A.L.D. utilizamos el aceite de Lorenzo compuesto por una mezcla de trioleato de glicerol y trierucato de glicerol Este aceite parece reducir la rapidez de la síntesis endógena de los ácidos grasos de cadena muy larga, aunque no modifica la rapidez de la progresión neurológica en las formas infantiles, pero si resulta de utilidad en las formas asintomáticas o presintomáticas.

Desde el punto de vista endocrinológico, es importante estudiar la ALD como posible etiología en los pacientes considerados como “idiopáticos” especialmente en varones, excluyendo obviamente las causas más frecuentes como son la tuberculosis y la autoinmunidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. New M.I, del Balzo P, Crawford C, Speiser P.W. The adrenal cortex. En: Kaplan S.A. (Ed) Clinical Pediatric Endocrinology. Philadelphia: W.B.Saunders Company, 1990: p. 214-217.
2. Falorni A, Laureti S, De Bellis A, Zanchetta R, Tiberti C, Arnaldi G, Bini V. et al. Addison Study Group .Italian addison network study: update of diagnostic criteria for the etiological classification of primary adrenal insufficiency. J. Clin Endocrinol Met 2004; 89 (4):1598-604.

3. Laureti S, Casucci G, Santeusanio F, Angeletti G, Aubourg P, Brunetti P. X-linked adrenoleukodystrophy is a frequent cause of idiopathic Addison's disease in young adult male patients. *J. Clin Endocrinol Metab* 1996; 81 (2): 470-474.
4. Perry R, Kecha O, Paquette J, Huot C, Van Vliet G, Deal C. Primary adrenal insufficiency in children: twenty years experience at the Sainte-Justine Hospital. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90 (6): 3243-50.
5. Menon K, Lawson M. Identification of adrenal insufficiency in pediatric critical illness. *Pediatr Crit Care Med* 2007.
6. Martínez A, Lizama M; Reyes M., Catani A. L. Insuficiencia suprarrenal primaria de etiología autoinmune. Dos casos clínicos. *Rev Chil Pediatr* 2007; 78 (3): 292-300
7. Arlt W, Allolio B. Adrenal insufficiency. *Lancet* 2003; 361: 1881-93.

Correspondencia: Dra. Martha A. Motes Velásquez. Avenida Lenin Edificio 12
Plantas. Apto. 103 Holguín Teléfono: 423016 Correo electrónico:
mmotes@hpuh.hlg.sld.cu

[Indice Anterior Siguiente](#)