

Enfermedad de Addison

Enfermedad de Addison*

Verónica Molina Vélez
Ernesto Peña Santamaría

RESUMEN

La insuficiencia suprarrenal, o Enfermedad de Addison, presenta signos y síntomas sistémicos, pero también manifestaciones cutáneas importantes que contribuyen a su diagnóstico.

Se reporta el caso de una paciente de 34 años de edad, quien presenta hace 3 años hiperpigmentación en piel y mucosas, acompañada de astenia, náuseas, disminución de peso, caída del vello axilar y púbico. Las pruebas de cortisol basal y estimulación con ACTH fueron positivas para enfermedad de Addison.

Se destaca con este caso la importancia de las manifestaciones cutáneas en enfermedades sistémicas.

Palabras clave: Addison, Tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 34 años de edad, sexo femenino, quien consulta por presentar hiperpigmentación en toda la piel, especialmente en líneas palmares, cicatrices quirúrgicas, codos, rodillas, de tres años de evolución, acompañada de xerosis, adinamia, náuseas, mareos y pérdida de peso. Tiene como antecedente patológico importante un colon irritable.

Los exámenes de laboratorio fueron normales, e incluían hemograma, bioquímica sanguínea, parcial de orina, hierro sérico y saturación de transferrina.

La paciente fue evaluada por dermatología, encontrándose al examen físico, además de lo anterior, pigmentación en mucosas y en dorso de la lengua (Figura 1), una banda longitudinal pigmentada en las uñas de los pies, disminución del vello axilar y púbico. Con estos hallazgos clínicos se ordenan los siguientes exámenes:

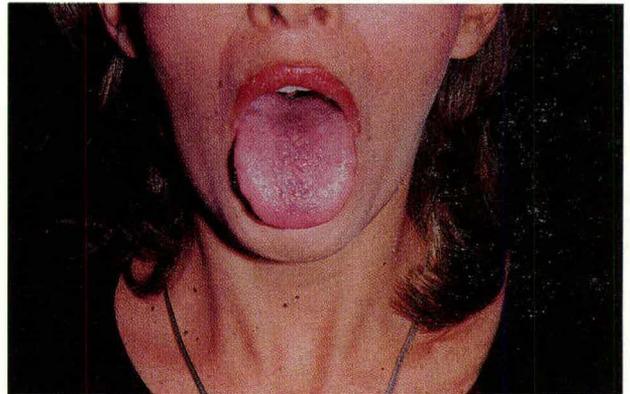


Figura 1. Pigmentación en mucosas y dorso de la lengua.

Cortisol basal: 5.6 µg/dl (5-25 µg/dl).

ACTH: 67 pg/ml (0-37 pg/ml).

Cortisol basal: 2.18 µg/dl

Post-estimulación: 30 minutos: 1.92

60 minutos: 1.99

90 minutos: 2.35

Rx de tórax: normal.

TAC de abdomen contrastado: disminución en el tamaño de las suprarrenales, sin hallazgos compatibles con infección, hemorragias o metástasis. (Figura 2).

Se hace el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria o enfermedad de Addison.

Se inicia tratamiento con prednisona, 7.5 mg/d, y fludrocortisona, 0.1 mg/d. Después de un mes de tratamiento, mejoró notablemente de sus síntomas sistémicos y de la pigmentación en piel.

Verónica Molina Vélez, MD, Residente II Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana (UPB), Medellín.

Ernesto Peña Santamaría, Dermatólogo, Clínica Medellín.

* Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE).

Correspondencia: Verónica Molina Vélez, Clínica Universitaria Bolivariana, Teléfono-Fax: 4415900, calle 78B No. 72 A-109, Medellín, Colombia.

Enfermedad de Addison



Figura 2. TAC de abdomen: disminución en el tamaño de las suprarrenales. No hay infección, hemorragia ni metástasis.

La insuficiencia suprarrenal puede ser causada por destrucción de la corteza adrenal (insuficiencia adrenal primaria o enfermedad de Addison), por secreción inadecuada de ACTH por la hipofisis (insuficiencia adrenal secundaria), o por secreción insuficiente de la hormona liberadora de la ACTH en el hipotálamo (insuficiencia adrenal terciaria). La incidencia de la enfermedad de Addison es de 6 casos por 1 millón de adultos por año.¹

La enfermedad de Addison se debe a la destrucción progresiva de la corteza suprarrenal, ocasionada por enfermedades infecciosas crónicas como la tuberculosis, histoplasmosis, y paracoccidioidomicosis, o por metástasis de carcinoma pulmonar y de mama, hemorragia asociada con el uso de anticoagulantes y meningococcemia. Sin embargo, en la actualidad lo más frecuente es la atrofia idiopática de probable mecanismo autoinmune.²

El resultado final es la secreción inadecuada de glucocorticoides, mineralocorticoides y de andrógenos por la glándula suprarrenal. Los síntomas y signos clínicos se presentan con el 90 % de la destrucción de la glándula.

Clínicamente la enfermedad comienza de manera insidiosa, con astenia, anorexia, náuseas, vómito y pérdida de peso. Además, pigmentación mucocutánea, hipotensión y en ocasiones hipoglicemia.¹ La manifestación más común es la

DISCUSION

hiperpigmentación, la cual, por su presentación insidiosa, no es reconocida por el paciente, manifestándose principalmente sobre áreas expuestas, áreas de presión o trauma. Se pigmentan igualmente las líneas palmares, los nevus y cicatrices preexistentes y las mucosas. El pelo se oscurece y aparecen bandas pigmentadas longitudinales en las uñas. En raras ocasiones se observa fibrosis y calcificación auricular.

La hiperpigmentación se debe al estímulo directo en la síntesis de melanina por las hormonas ACTH y MSH. Se ha asociado con vitiligo, enfermedad tiroidea y candidiasis mucocutánea.³

El diagnóstico sólo puede efectuarse mediante la prueba de estimulación con ACTH, que valora la capacidad de reserva suprarrenal para la producción de esteroides. El TAC de abdomen ayuda a encontrar la causa posible de la enfermedad, descartando infecciones, hemorragias y metástasis, sugiriendo la etiología autoinmune.⁴

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran la hemocromatosis, el síndrome de Nelson y de Whipple, entre otros.⁵

Todos los pacientes deben recibir tratamiento de sustitución hormonal con prednisona (2.5-7.5 mg/d), y fludrocortisona (0.05-0.2 mg/d), suprimiendo los síntomas y la hiperpigmentación por completo.¹

SUMMARY

The case of a 34 year-old woman, with hyperpigmentation during the last 3 years is presented. Hyperpigmentation is on the whole skin and mucosa, with weakness, nausea, weight loss, decreased axillary and pubic hair; cortisol secretion and ACTH stimulation were positive for Addison's disease.

Key words: Addison, abdominal computerized tomography scans (CTS).

BIBLIOGRAFIA

1. Orth DN, Kovacs WJ. The adrenal cortex. En: Wilson, Foster, Kronenberg, Williams. Textbook of Endocrinology. WB Saunders. Philadelphia 1998; pág. 547-563.
2. Baker Jr. Autoimmune endocrine disease. JAMA 1997; 278:1931-1937.
3. Feingold KR, Elias PM. Endocrine-skin interactions. J Am Acad Dermatol. 1988; 19:1-20.
4. Vita JA, Silverberg SJ, Goland RS, et al. Clinical clues to the cause of Addison disease. Am J Med 1985; 78:461-466.
5. Schorer N, Zumdick M, Goerz G. Hyperpigmentation in primary adrenal cortex insufficiency: Addison disease. Hautarzt. 1993; 44:300-305.