

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE  
"GENERAL PEDRO AGUSTIN PEREZ"  
GUANTANAMO

**ENFERMEDAD DE ADDISON.  
INFORME DE UN CASO**

*Dra. Malvis Rodríguez Rodríguez<sup>1</sup>, Dr. Alexis Columbié Singh<sup>2</sup>, Dra. Miyelis Delgado Matos<sup>2</sup>, Dr. Leonides Wilson Chibás<sup>2</sup>, Dra. Caridad Otamendy Fernández<sup>2</sup>, Dr. Raidel Alfredo Riverón Núñez<sup>3</sup>, Dra. Xiomara Rodríguez Lobaina.<sup>2</sup>*

**RESUMEN**

Se presenta el caso de una niña de 11 años de edad, sexo femenino, con cuadro de astenia de 8 meses de evolución, disminución de peso e hiperpigmentación de la piel. En los últimos 5 días se presentan vómitos, frialdad y sudoración de manos y pies. Se le realizan pruebas de determinación de cortisol y corticotropina y se diagnostica enfermedad de Addison. Se le impone de inmediato tratamiento con esteroides y se observó evidente mejoría clínica.

*Palabras clave:* ENFERMEDAD DE ADDISON/diagnóstico; ENFERMEDAD DE ADDISON/ terapia.

**INTRODUCCION**

La enfermedad de Addison se produce por la destrucción de la corteza suprarrenal, de origen principalmente autoinmune, por la presencia de anticuerpos contra la misma. Dicha destrucción ocurre generalmente muy lenta por lo que la aparición de los síntomas ocurre de forma insidiosa.

Esta enfermedad es muy rara, aparece a cualquier edad y afecta a ambos sexos por igual. Tiene una incidencia de menos de 1 por cada 100 000 habitantes, con prevalencia de 4 - 6 por cada 100 000 personas.

---

<sup>1</sup>Master en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Pediatría.

<sup>2</sup>Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.

<sup>3</sup>Especialista de I Grado en Endocrinología.

La baja incidencia de la enfermedad de Addison, su lenta progresión, la inespecificidad de muchos de los síntomas de presentación y, en no pocas ocasiones, la ausencia de desarrollo completo de la triada típica clásica: hiperpigmentación, hipotensión e hiponatremia, hacen de esta enfermedad un auténtico reto diagnóstico.

El resultado de todo ello es el deterioro de la calidad de vida del paciente, incluso, durante años, y el riesgo añadido de verse expuesto a sufrir un evento grave como es la crisis addisoniana; de ahí, la importancia de un diagnóstico lo más precoz posible que nos permita el inicio de su tratamiento y evitar llegar a situaciones extremas de riesgo vital.<sup>1-3</sup>

En una crisis addisoniana aguda un retraso en la instauración del tratamiento con corticoesteroides puede llevar a la muerte al paciente, en especial, si existe hipoglucemia e hipotensión.<sup>4,5</sup>

Para el diagnóstico, la confirmación mediante pruebas hormonales es fundamental y dado que la principal etiología de la insuficiencia suprarrenal primaria es la presencia de autoanticuerpos, las pruebas inmunológicas constituyen otros elementos de gran valor en dicho proceso.<sup>6,7</sup>

## **PRESENTACION DEL CASO**

Se presenta adolescente de 11 años, de sexo femenino, con antecedentes de salud, que es llevada al cuerpo de guardia por presentar cuadro asténico de 8 meses de evolución, con aumento de fatiga por ejercicio físico ligero y moderado, y disminución de peso en ese período de 10 kg, aproximadamente. Debido a la hiperpigmentación de la piel fue vista en varias ocasiones por especialistas de Dermatología. Presentó, además, cuadro doloroso abdominal en 2 ocasiones en cuerpo de guardia interpretado como parasitismo intestinal. En los últimos 5 días se exacerba la clínica, con vómitos, frialdad y sudoración de manos y pies. Se decide ingresar para un mejor estudio.

### **Examen físico:**

Mucosas: Húmedas e hipocoloreadas. Coloración marrón- azulada de labios.

Aparato cardiovascular: Taquicárdica e hipotensa (50/40 mm Hg)

Abdomen: Hepatomegalia 2 - 3 cm.

Piel: Hiperpigmentación generalizada, más acentuada en región periumbilical, lumbosacra, alrededor de articulaciones, cara y manos.

## Resultados de estudios de laboratorio:

Glicemia: 2.4 mmol/L

Ionograma: 130 mmol/L

## DISCUSION DEL CASO

Nuestra paciente desarrolló la enfermedad de forma gradual. El primer dato evidente fue la hiperpigmentación, el síntoma más específico de la insuficiencia adrenal primaria debido a la alta concentración de hormona adenocorticotrópica (ACTH). Su ausencia no excluye el diagnóstico ya que incluso se puede presentar vitiligo, no presente en ella, con oscurecimiento difuso de la piel, pezones, cara, región periumbilical, alrededor de articulaciones y región lumbosacra y con placas azul negruzcas en borde gingival y labios (Figuras 1-5).

El déficit de glucocorticoides conduce a pérdida de peso, náuseas y anorexia que se pueden acompañar de dolor muscular y articular.<sup>8,9</sup> En ausencia de cortisol desciende el gasto cardíaco lo que provoca descenso del flujo renal y el filtrado glomerular, lo que estimula la secreción de hormona antidiurética, por lo que estos pacientes son incapaces de excretar agua libre.<sup>10,11</sup>

Ante la sospecha clínica de enfermedad de Addison debemos obtener la confirmación bioquímica del diagnóstico. Se debe tomar una muestra sanguínea para determinación de cortisol y ACTH. En caso de que se presenten niveles casi imperceptibles de cortisol (menores de 5 mg/dl) y una elevación mayor de 50 pg/ml de ACTH, se confirma el diagnóstico, como es nuestro caso; aunque en las formas iniciales la cifra puede ser normal.<sup>12-15</sup>

Una vez confirmado el diagnóstico se procedió a iniciar el tratamiento sustitutivo con esteroides y a las 24 horas se apreció mejora evidente de la sintomatología.

## CONSIDERACIONES FINALES

La enfermedad de Addison, como se planteó anteriormente, es rara. Tiene una baja incidencia y prevalencia, y sintomatología inespecífica; lo que retrasa el diagnóstico precoz, tan importante para garantizar la calidad de vida de estos pacientes. Se considera que se deben realizar pesquisas en

poblaciones de alto riesgo, como en aquellos pacientes con otras endocrinopatías autoinmunes y medición de la función adrenal en pacientes que sufren síndrome de fatiga crónica.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Baker S, Kenward D, White KG. Addison's disease: after 40 years much remains the same. *BMJ*. 2001;322:494.
2. Arit W, Allolio B. Adrenal insufficiency. *Lancet*. 2003;361:1881-93.
3. Candel GFJ, Matesanz DM, Candel MI. Insuficiencia corticosuprarrenal primaria. Enfermedad de Addison. *An Med Interna (Madrid)*. 2001; 18:492-8.
4. Ten S, New M, Maclaren N. Clinical review 130: Addison's disease 2001. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001;86:2909-22.
5. Robinson S, Grossman A. Addison's disease should be diagnosed biochemically. *BMJ*. 2001;323:51.
6. Medline Puls. [BD en internet]. Brown T. Medical Encyclopedia: ACTH (Cortrosyn) stimulation test [citado: 22 mar 2002]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/003696.htm>
7. Martín MP, Roep BO, Smit JW, Martorell PM. Autoimmunity in Addison's disease. *Neth J Med*. 2002;60:269-75.
8. O'leary C, Walsh CH, Wieneke P, O'regan P, Buckley B, O'halloran DJ, *et al*. Coeliac disease and autoimmune Addison's disease: a clinical pitfall. *Q J Med*. 2002;95:79-82.
9. Monserrate I. Insuficiencia corticosuprarrenal primaria: Enfermedad de Addison. *An Med Interna (Madrid)*. 2001; 18(9):48-54.
10. Adrenal Gland Disorders. Merck Manual Home Edition [monografía en internet]. [citado: 21 jun 2007]. Disponible en: [http://www.merck.com/mrkshared/mmanual\\_home/sec13/146.jsp](http://www.merck.com/mrkshared/mmanual_home/sec13/146.jsp)
11. Lehnert P. Addison's Disease [página web]. WebMD [citado: 25 nov 2002].
12. Graves L. Addisonian Crisis Precipitated by Thyroxine Therapy: A Complication of Type 2 Autoimmune Polyglandular Syndrome [serie en internet]. *South Med J*. 2003 [citado: 21 jun 2007]; 96(8): 824-827. Disponible en: <http://www.medscape.com/viewarticle/460531>

13. Medline Puls. [BD en internet]. Understanding Addison's Disease the Basics. WebMD Health. [citado 27 jun 2007]. Disponible en: [http://my.webmd.com/content/article/7/1680\\_53715](http://my.webmd.com/content/article/7/1680_53715)
14. Addison's disease[página web]. MayoClinic.com. [citado 27 jun 2007]. Disponible en: <http://www.mayoclinic.com/health/addisons-disease/DS00361>
15. Medline Puls. [BD en internet]. Fish S. Medical Encyclopedia: Acute adrenal crisis MedlinePLUS. [citado: 22 jun 2007]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000357.htm>



*Figura 1. Hiperpigmentación a nivel de la cara.*



*Figura 2. Hiperpigmentación en el dorso de las manos.*



*Figura 3. Hiperpigmentación en las palmas de las manos.*



*Figura 4. Hiperpigmentación a nivel periumbilical.*



*Figura 5. Hiperpigmentación a nivel de articulación de la rodilla.*