

ENFERMEDAD DE ADDISON

(26/11/2013)

Servicio de urgencias Hospital San Pedro

Alejandro Alberto Pasco Peña (R1)

Ismail Sakout (R1)

Tutora Marisa Berges

CASO CLINICO

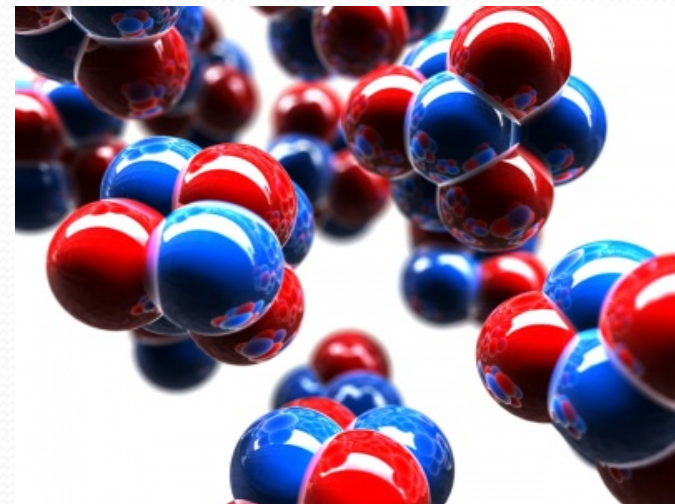
- Paciente de 66 años que acude a urgencias por síndrome constitucional
- **ANTECEDENTES PERSONALES:**
 - No alergias medicamentosas conocidas
 - Endocrinología: DM tipo 2 en tratamiento con ADO hace 6 años , ultima Hb A1c 5.6. Estudiada en 2009 por bocio y nódulos tiroideos con histología coloide. No dislipemia
 - Cardiovascular: HTA en tratamiento farmacológico. Síndrome wolf-parkinson-white en tratamiento farmacológico desde hace 20 años
 - Oftalmología: Glaucoma bilateral
 - ORL: Neurinoma del VIII par izquierdo intervenido en 2007
 - IQ: Cesarea, neurinoma
 - No hábitos tóxicos
 - SFB: Funciones superiores conservadas. Independiente para las ABVD. Hipoacusia bilateral.
 - Tratamiento actual: Adiro 100. Micardis plus (Hidroclorotiazida,Telmisartán) 1 Comp al día. Unidamicron 30 mg (Gliclazida). Metformina 850 mg cada 12 horas. Trangorex (amiodarona) 1 comp al día de lunes a viernes. Xalacom colirio (Latanoprost, Timolol maleato)

CASO CLINICO

- ENFERMEDAD ACTUAL:
 - Refiere pérdida de peso moderada en el último año a raíz del fallecimiento de su marido, que se ha acentuado los últimos dos meses; acompañándose de depresión, astenia, apatía, anorexia. Cuenta periodos de estreñimiento con deposiciones sin sangre, moco ni productos patológicos. La noche anterior sufrió un episodio de vomito acuoso y cuatro deposiciones pastosas. No clínica infecciosa, respiratoria ni urinaria.
- EXPLORACION FISICA:
 - TA 100/70 Fc 80 T36,6° Sat O2 100 % regular estado general, consciente, orientada, pálida, afebril, eupneica en reposo
 - CyC: No ingurgitacion yugular ni masas
 - Auscultación cardiaca: Rítmica con soplo sistólico 3/6 en foco mitral
 - Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado, sin ruidos añadidos
 - Abdomen: blando, depresible, doloroso a la palpación superficial, no masas ni visceromegalias;
 - Extremidades: Cianosis distal en ambas manos. No edemas ni signos de TVP.

CASO CLINICO

- **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**
- **ANALITICA**
 - Bioquímica: **Glucosa 47**; Urea 33; Creatinina 0.68; **Sodio 119**; **Potasio 4.7**; Cloro 83; Amilasa, enzimas hepáticas, Br normales.
 - Gasometría venosa: PH 7.35; HCO₃ 21; Exceso de base -4.
 - Proteínas: PCR 38.
 - Hemograma: hematíes 4.000.000; Hb 12.4; Hcto 36; VCM 90; Plaquetas 305000; Leucocitos 8700 con formula leucocitaria normal.
 - Coagulación: INR 1.02
- **ECG:** Sinusal, sin alteraciones en la repolarización.
- **RADIOGRAFIA DE TORAX:** Discreta cardiomegalia sin patología aguda del parénquima pulmonar



HIPONATREMIA Na <135 mEq/l

Osmolaridad plasmática: $[(2) \times (\text{Na}^+)] + [\text{Glucosa}/18] + [\text{Urea}/5.6] = 246 \text{ mosm/kg}$

Medir osmolalidad plasmática (Osm_p)

Osm_p normal ó elevada

- Hiperglucemia
- Administración manitol
- Posresección transuretral
- Pseudohiponatremias
 - Hiperlipidemia
 - Hiperproteinemia

**Osm_p disminuida
ESTADO HIPOSMOLAR**

Medir osmolalidad urinaria (Osm_u) y/o Iones en orina ($\text{Na}_o + \text{K}_o$)

**$\text{Osm}_u > 100 \text{ mOsm/kg}$
 $\text{Na}_o + \text{K}_o > \text{Na}_p$**

**$\text{Osm}_u < 100 \text{ mOsm/kg}$
 $\text{Na}_o + \text{K}_o < \text{Na}_p$**

- Polidipsia psicógena
- Administración oral o intravenosa de líquidos hipotónicos
- Disminución del filtrado glomerular

Estimar el volumen extracelular (VEC)

VEC ↑

VEC ↓

Hiponatremia HIPERVOLÉMICA

- Insuficiencia cardíaca
- Cirrosis
- Síndrome nefrótico
- Insuficiencia renal

VEC ∅

Hiponatremia NORMOVOLÉMICA

- SIADH (buscar causa: fármacos, neurológica, pulmonar...)
- Diuréticos
- Hipotiroidismo
- Insuficiencia suprarrenal, hipocortisolismo

Hiponatremia HIPOVOLÉMICA

$\text{Na}_o \text{ y } \text{Cl}_o < 0 \text{ mEq/l}$

Pérdidas extrarenales:

- Vómitos
- Diarrea
- Cutáneas
- Tercer espacio

$\text{Na}_o \text{ y } \text{Cl}_o > 20 \text{ mEq/l}$

Pérdidas renales:

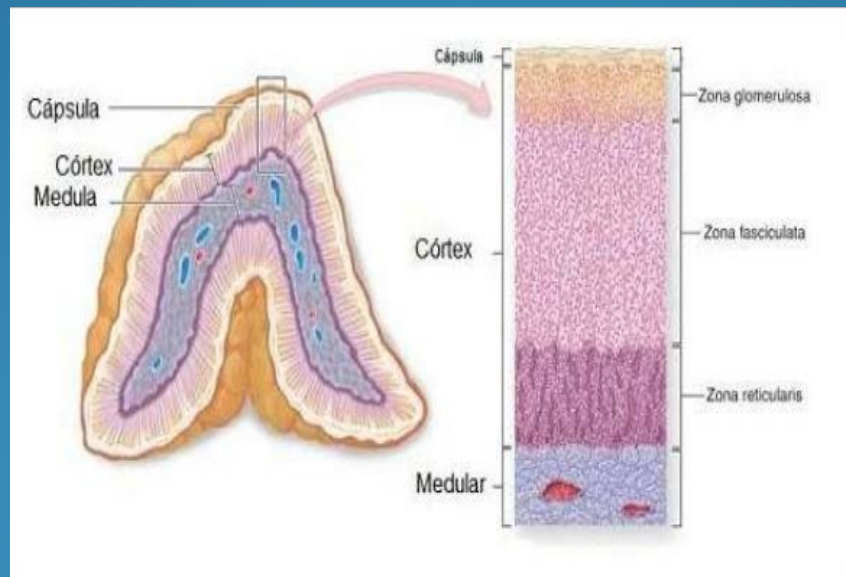
- Diuréticos
- Nefropatía pierde-sal
- Bicarbonaturia
- Cetonuria
- Diuresis osmótica
- Síndrome cerebral pierde-sal

CASO CLINICO

- **JUICIO CLINICO:**
 - **Posible insuficiencia suprrarenal aguda y cuadro constitucional a estudio**
- **PLAN:**
 - Se solicitan hormonas corticoadrenales.
Cortisol, ACTH
 - Se procede a la administración de 200 mg de Actocortina (Hidrocortisona)
 - Se decide el ingreso a cargo de medicina interna.



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

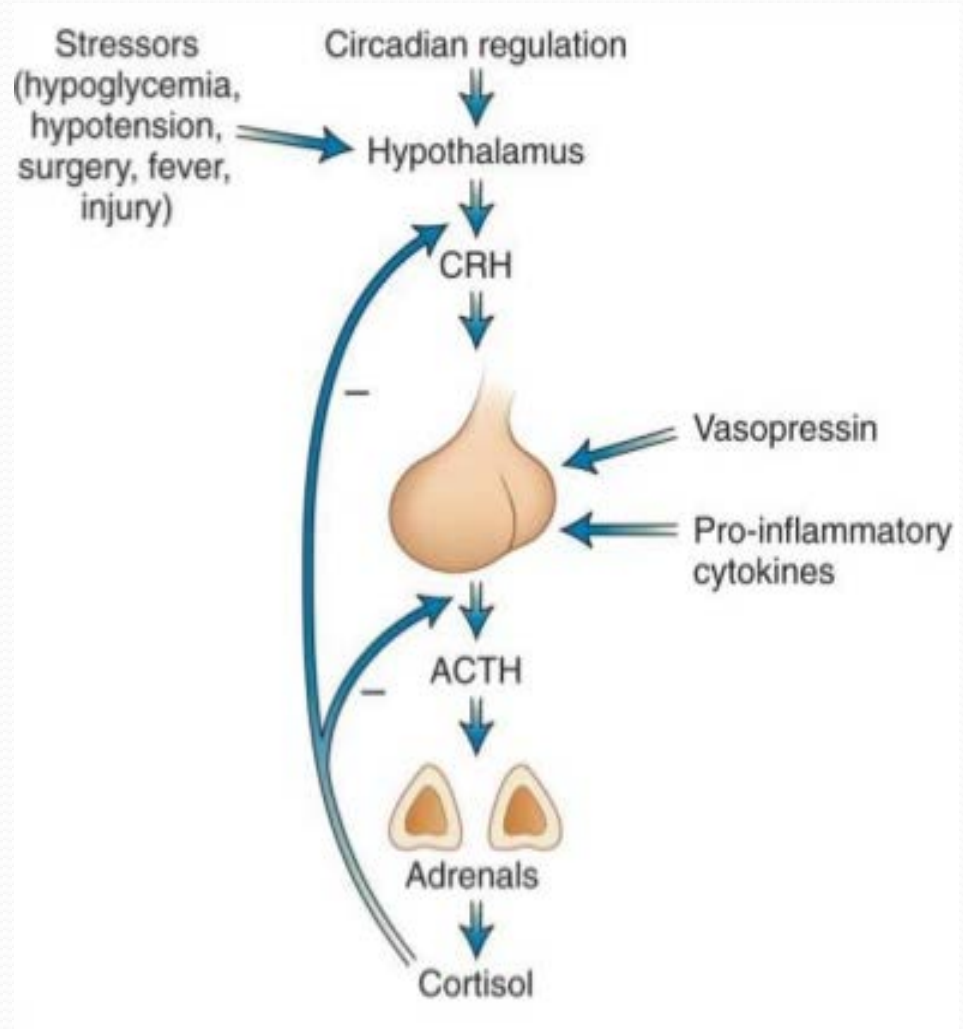


DEFINICION

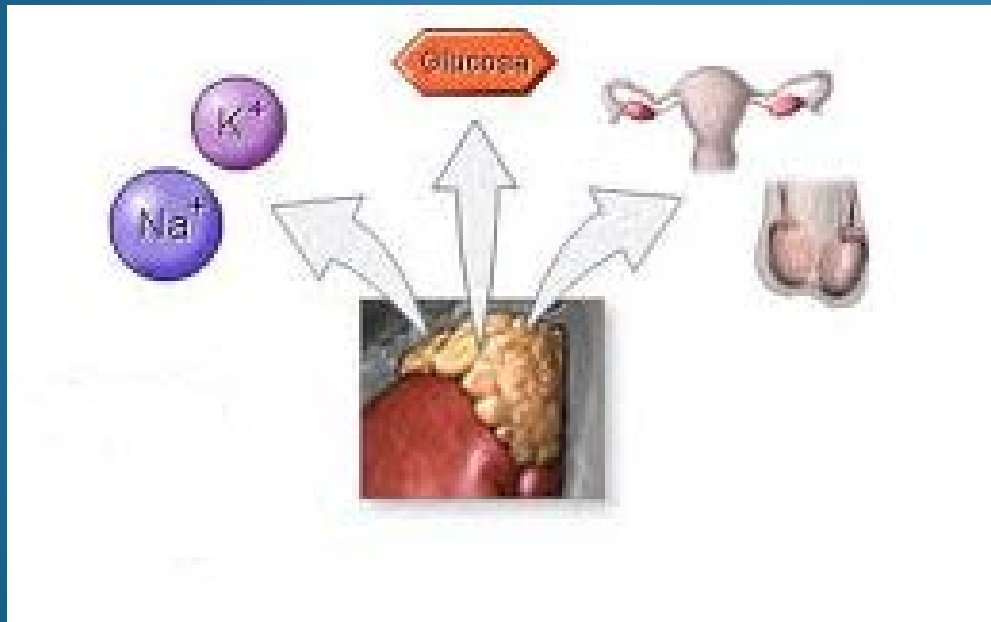
- Es a aquella situación potencialmente grave originada por hipofunción de la corteza suprarrenal, afectando la síntesis de gluco y mineralocorticoides (insuficiencia suprarrenal primaria) o exclusivamente a la producción de glucocorticoides (insuficiencia suprarrenal central).

CLASIFICACION

- a) Insuficiencia suprarrenal primaria o enfermedad de Addison.
- b) Insuficiencia suprarrenal secundaria.
- c) Insuficiencia suprarrenal terciaria.



INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA O ENFERMEDAD DE ADDISON



INSIDENCIA Y PREVALENCIA

- La incidencia global de la enfermedad de Addison en el mundo desarrollado es de 0,8 casos por cada 100.000 habitantes, y la prevalencia estimada es de 4-11 casos por cada 100.000 habitantes.

ETIOPATOGENIA

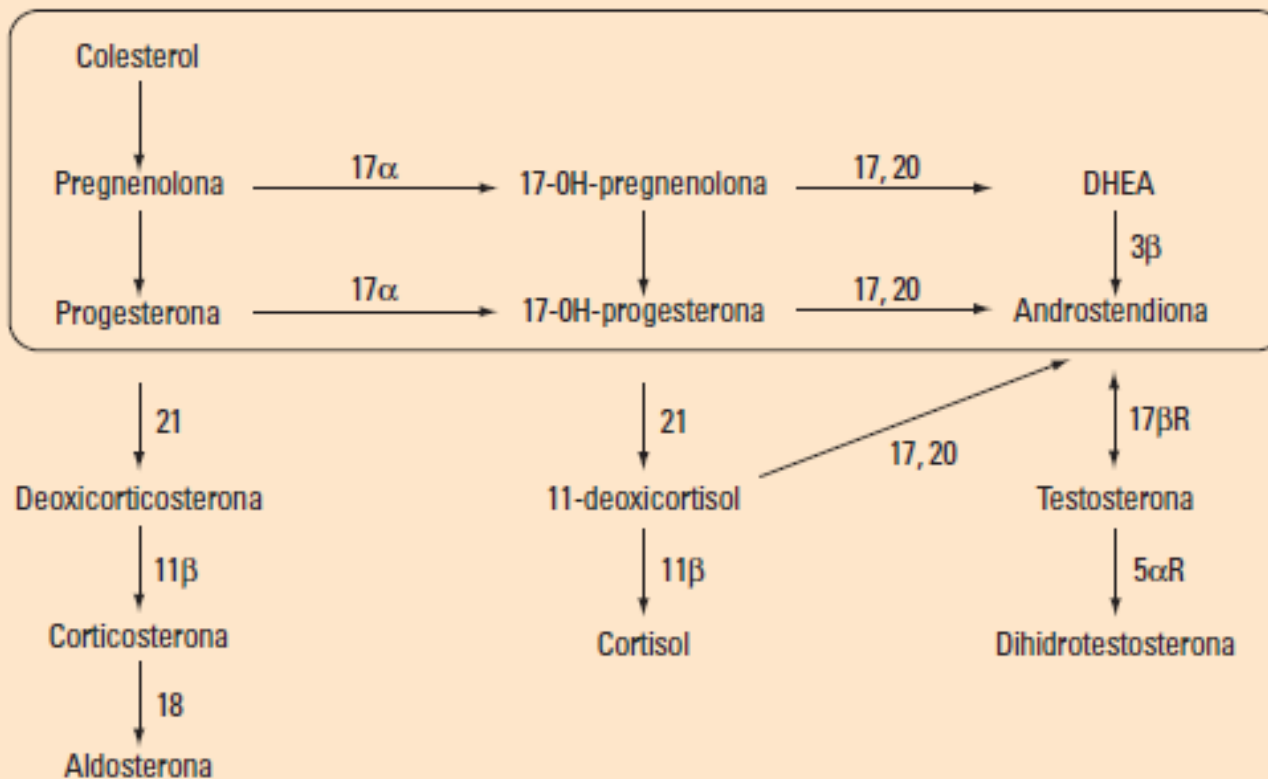


Fig. 1. Síntesis de hormonas esteroideas en la corteza suprarrenal. DHEA: dehidroepiandrosterona.

TABLA 1

Etiología de la insuficiencia suprarrenal primaria

Adrenalitis autoinmune

Insuficiencia suprarrenal aislada

Síndrome poliglandular autoinmune tipo 1

Síndrome poliglandular autoinmune tipo 2

Infecciosas

Tuberculosis

Infecciones fúngicas

Citomegalovirus

VIH

Sífilis

Tumor metastásico: pulmón, mama, estómago, colon o linfoma

Hemorragia suprarrenal (síndrome de Waterhouse-Friderichsen) tras septicemia meningocócica

Infarto adrenal

Fármacos: ketoconazol, fluconazol, rifampicina, Fenitoina, barbitúricos, mitotane, etomidato, aminoglutetimida, suramina, etc.

Adrenoleucodistrofia

Hiperplasia suprarrenal congénita

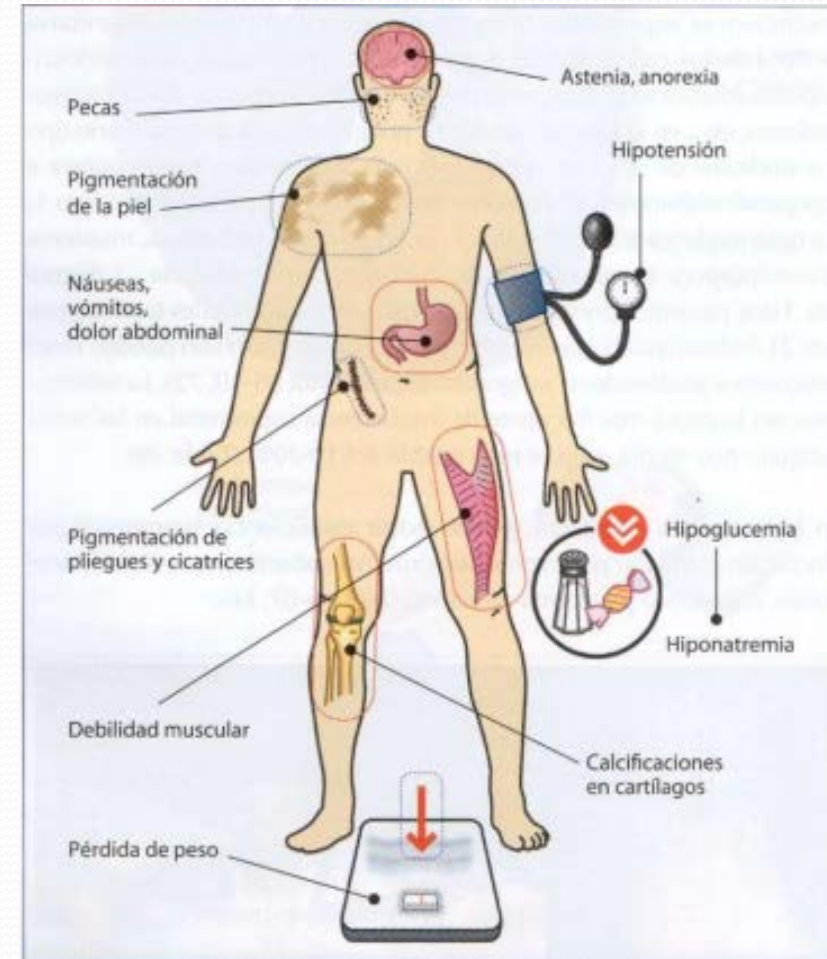
Síndrome de resistencia a ACTH

Suprarrenalectomía bilateral

ACTH: hormona adrenocorticotropa; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- Malestar y debilidad generalizada
- Molestias gastrointestinales
- Mialgias y artralgias
- Hipotensión arterial ←
- Alteraciones del equilibrio electrolítico: hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis hiperclorémica, hipoglucemia.
- Manifestaciones psiquiátricas: deterioro cognitivo, depresión, psicosis
- Hiperpigmentación mucocutánea ←
- Disminución del vello púbico y axilas (mujeres)



DIAGNOSTICO

1. Demonstrar una secreción de cortisol inadecuadamente baja
2. Demostrar si el déficit de cortisol es dependiente o independiente de ACTH
3. Si no existe déficit de ACTH evaluar la secreción de mineralocorticoides
4. Establecer la enfermedad primaria causante de la ISR

(Cortisol sérico basal, cortisol basal en saliva, Test de estímulo de ACTH o de Synacthen, hipoglicemia insulínica, prueba de metirapona, prueba de hormona liberadora de corticotropina....)

TRATAMIENTO

- **GLUCOCORTICOIDES:**

- Hidrocortisona: 15-25 mg/24 horas en dos o tres tomas diarias para intentar imitar la secreción de cortisol.
- Dexametasona: dosis sustitutiva única diaria varía entre 0,25-0,75 mg cada 24 horas
- Prednisona: dosis única, entre 2,5 y 7,5 mg al día.

- **MINERALOCORTICOIDES:**

- Fludrocortisona: 0,05-0,2 mg/24 horas

- **ANDROGENOS????**

- Sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS): 25-50 mg cada 24 horas. (Mujeres)

CRISIS SUPRARRENAL O ADDISONIANA

CONCEPTO

- La crisis suprarrenal o ISRA es una emergencia endocrinológica que debemos considerar en todo paciente que acuda al Servicio de Urgencias con hipotensión grave y persistente a pesar de las medidas terapéuticas habituales.

ETIOPATOGENIA

1. Falta de ajuste de la dosis de glucocorticoides durante enfermedad o estrés agudo en un paciente con ISRP conocida.
2. Vómitos o diarrea que impidan la absorción correcta de los glucocorticoides en un paciente ya diagnosticado de ISR.
3. Infarto o hemorragia suprarrenal bilateral.
4. Rara vez en pacientes con ISR de origen central durante un estrés agudo o como forma de presentación de una apoplejía hipofisaria
5. Paciente no diagnosticado previamente de ISR que comienza con una crisis suprarrenal por un proceso intercurrente (infección, traumatismo, neoplasia, etc.).
6. Suspensión brusca de un tratamiento crónico con corticoides.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- **Hipotensión** o el shock desproporcionado para la gravedad de la enfermedad del paciente.
- **Náuseas, vómitos** y dolor abdominal que puede ser muy intenso.
- **Anorexia** y la **pérdida de peso**
- **Debilidad generalizada** y la **fatiga**
- **Hiperpigmentación mucocutánea**



FIEBRE ALTA



DESHIDRATACIÓN



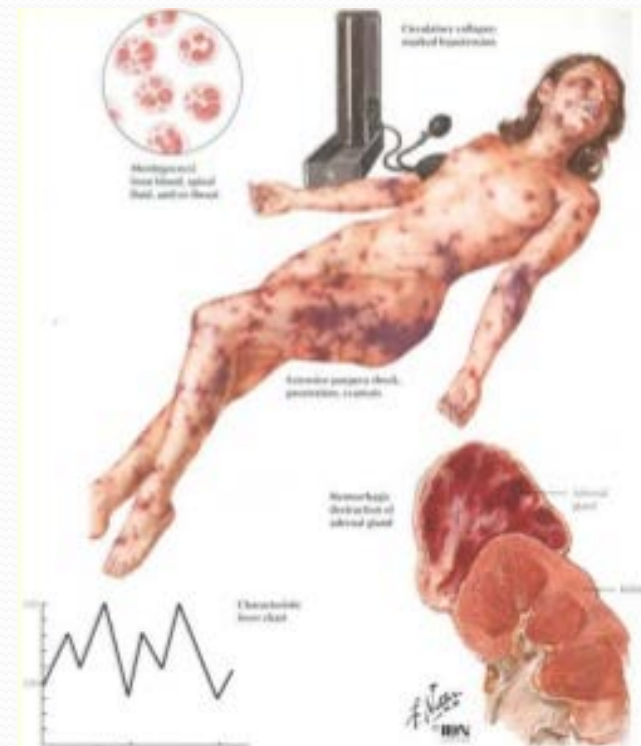
NÁUSEAS.
VÓMITOS



HIPOTENSIÓN

DATOS DE LABORATORIO

- La ***Hiponatremia*** es un hallazgo universal (90% de los pacientes)
- Hiperpotasemia
- Acidosis hiperclorémica
- **Hipoglucemia**
- Eosinofilia
- Hipercalcemia
- Hiperazoemia




DIAGNOSTICO

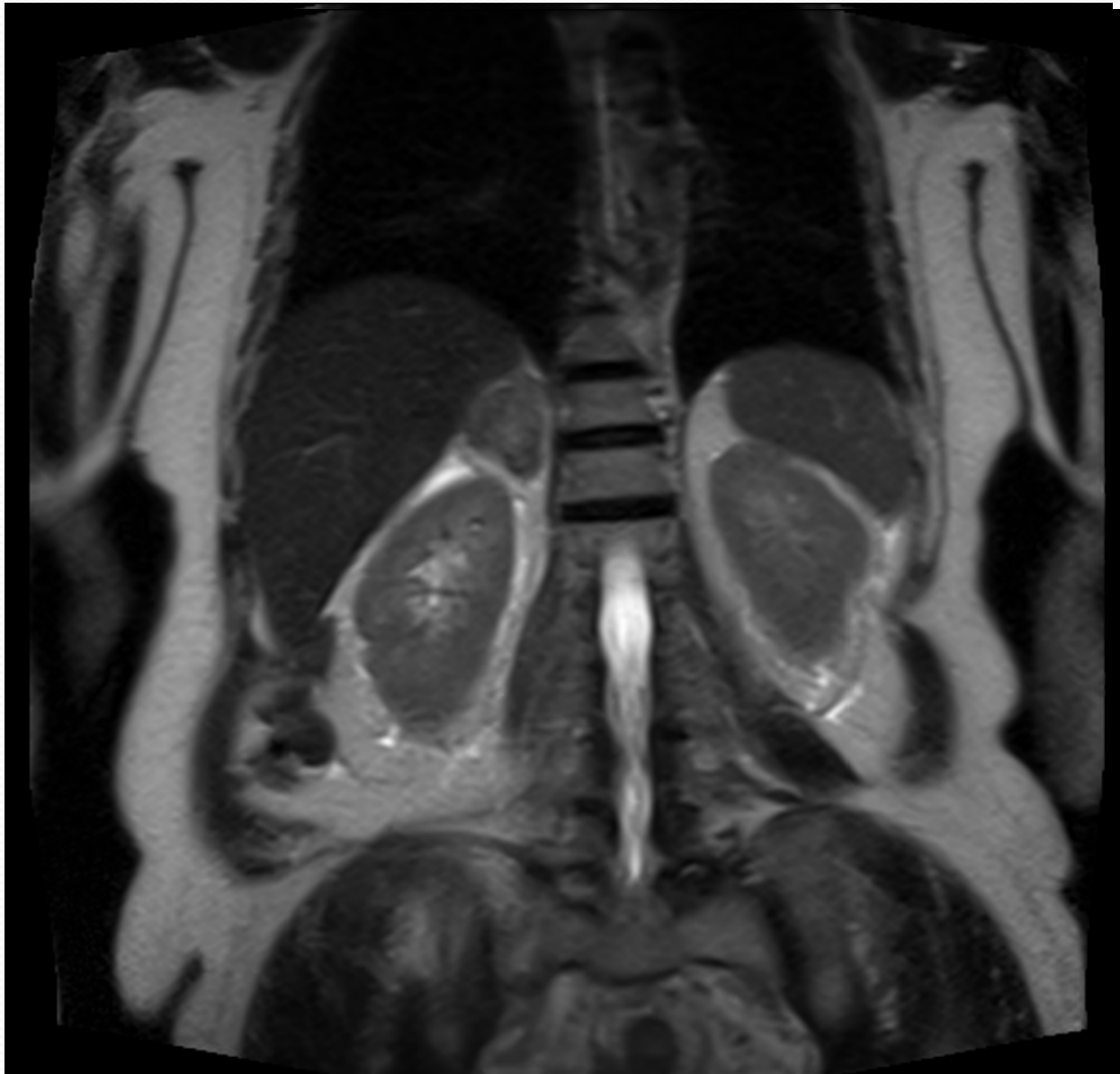
- *La confirmación diagnóstica jamás debe retrasar el inicio del tratamiento*
- Cortisol
- ACTH
- Renina y aldosterona (ISRP)
- Se considera que unas cifras de cortisol basal mayores de 18 $\mu\text{g}/\text{dl}$ hacen poco probable el diagnóstico de ISR, mientras que cifras inferiores a 3 $\mu\text{g}/\text{dl}$ son muy sugestivas de ISR.

TRATAMIENTO

- Infundir entre 1 y 3 litros de suero salino isotónico 0,9% o glucosalino con 5% de dextrosa en salino 0,9% en las primeras 12-24 horas
- *Dexametasona*: bolo de 4 mg y posteriormente 4 mg cada 12 horas.
- *Hidro cortisona*, con un bolo inicial de 100 mg, y posteriormente 100 mg cada 6 horas.



No podemos olvidar que las crisis suprarrenales se desencadenan por un motivo, hay que investigar y tratar la causa precipitante.



BIBLIOGRAFIA

- Insuficiencia suprarrenal crónica primaria: enfermedad de Addison. Insuficiencia suprarrenal aguda. J.J. Corrales Hernández Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Salamanca.
- Clinical manifestations of adrenal insufficiency in adults (author Lynette K Nieman, MD Section editor Andre Lacroix, MD) Uptodate
- Diagnosis of adrenal insufficiency in adults (author Lynette K Nieman, MD Section editor Andre Lacroix, MD) Uptodate
- Addison's disease due to metastases to the adrenal glands (F. Mor M. Lahav E. Kipper and A.J. Wysenbeek Postgraduate Medical Journal 1985 , 61, 637-639)

BARRANQUILLA



MARRUECOS



GRACIAS...