

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

ENFERMEDAD DE ADDISON.

Autor

Mendoza Carrillo María José

Curso & Paralelo

4° Semestre "A"

Asignatura

Fisiopatología.

Fecha

05/Marzo/2017.

Manta- Manabí - Ecuador



INTRODUCTION.

Have you ever bored like a monkey in chemistry class and wondered what chemistry had to do with you? Very much! Your body produces its own chemicals and subtilizes them to control certain functions, and the main system that coordinates these substances is called the endocrine system.

Although we rarely think about the endocrine system, it influences almost all the cells, organs and functions of the body. The endocrine system is fundamental to regulate mood, growth and development, functioning of different tissues and metabolism, as well as sexual function and reproductive processes.

Generally the endocrine system is responsible for slowly occurring bodily processes, such as cell growth. Faster processes, such as breathing and body movement, are controlled by the nervous system. But, although the nervous and endocrine systems are different, they often collaborate to help the body function properly.

The hormones, once secreted, circulate through the bloodstream from the endocrine gland to the cells designed to receive the message that they are carriers. These cells are called target cells. Along this path through the bloodstream, special proteins bind to various hormones. These proteins act as carriers, controlling the amount of available hormone that must interact with the target cells.

The target cells have receptors in which they only fit specific hormones, so that each type of hormone communicates only with a specific type of target cells that has receptors for that hormone. When a hormone reaches its target cell, it adheres to the specific receptors of that cell and the hormone-receptor combination transmits chemical instructions on the cell's internal functioning.

But an excess or defect of any hormone can be harmful to the body. For example, if the pituitary gland produces too much growth hormone, a teenager may grow too much. But if it produces too little, it can grow poorly. In order to treat many endocrine disorders, physicians generally control the production of certain hormones or supplement the deficient hormones with medication.

INTRODUCCIÓN.

¿Alguna vez te has aburrido como una mona en clase de química y te has preguntado qué tenía que ver la química contigo? Pues tiene mucho que ver. Tu cuerpo produce sus propias sustancias químicas y las utiliza para controlar determinadas funciones, y el principal sistema que coordina esas sustancias se denomina sistema endocrino.

Aunque muy pocas veces pensamos en el sistema endocrino, este influye sobre casi todas las células, órganos y funciones del organismo. El sistema endocrino es fundamental para regular el estado de ánimo, el crecimiento y el desarrollo, el funcionamiento de los distintos tejidos y el metabolismo, así como la función sexual y los procesos reproductores.

Generalmente el sistema endocrino se encarga de procesos corporales que ocurren lentamente, como el crecimiento celular. Los procesos más rápidos, como la respiración y el movimiento corporal, están controlados por el sistema nervioso. Pero, a pesar de que el nervioso y el endocrino son sistemas distintos, a menudo colaboran para ayudar al organismo a funcionar adecuadamente.

Las hormonas, una vez secretadas, circulan por el torrente sanguíneo desde la glándula endocrina hasta las células diseñadas para recibir el mensaje de que aquellas son portadoras. Estas células se denominan células diana. A lo largo de este recorrido por el torrente sanguíneo, unas proteínas especiales se unen a diversas hormonas. Estas proteínas actúan como portadoras, controlando la cantidad de hormona disponible que debe interactuar con las células diana.

Las células diana tienen receptores en los que solo encajan hormonas específicas, de modo que cada tipo de hormona se comunica solamente con un tipo específico de células diana que posee receptores para esa hormona. Cuando una hormona llega a su célula diana, se adhiere a los receptores específicos de esa célula y la combinación de hormona-receptor transmite instrucciones químicas sobre el funcionamiento interno de la célula.

Pero un exceso o un defecto de cualquier hormona pueden ser nocivos para el organismo. Por ejemplo, si la hipófisis produce demasiada hormona del crecimiento, un adolescente puede crecer demasiado. Pero, si produce demasiado poca, puede crecer de forma insuficiente. Para tratar muchos trastornos endocrinos, generalmente lo que hacen los médicos es controlar la producción de determinadas hormonas o bien aportar, de forma suplementaria, las hormonas deficitarias mediante medicación.

DESARROLLO.

DEFINICIÓN.

La enfermedad de Addison afecta las glándulas suprarrenales del cuerpo. Las glándulas suprarrenales son parte del sistema endocrino. El sistema endocrino es un grupo de glándulas en todo su cuerpo que producen hormonas para regular los procesos de su cuerpo, incluyendo su estado de ánimo, crecimiento, metabolismo y función de los tejidos. Las glándulas suprarrenales están ubicadas justo sobre sus riñones. Producen hormonas que afectan la manera en que su cuerpo responde al estrés.

En las personas que tienen la enfermedad de Addison, las glándulas suprarrenales no producen suficientes hormonas corticosteroides, como cortisol y aldosterona.

La enfermedad de Addison es más común entre las personas de 30 a 50 años de edad, pero también puede ocurrir a cualquier edad y afecta a los hombres y mujeres por igual. También se conoce como insuficiencia suprarrenal o hipoadrenalismo. (Academia Americana de Médicos de Familia., 2014)

ETIOLOGÍA.

La tuberculosis es considerada como la primera causa de Enfermedad de Addison (EA), en los países en desarrollo; en nuestro país si bien se ha incrementado el número de casos de tipo autoinmune la tuberculosis sigue ocupando un lugar importante. En el momento actual el SIDA secundario a mycobacterias, es una de las causas de EA que va en aumento, otros padecimientos como la hemocromatosis, amiloidosis, hemorragia, metástasis, adrenoleucodistrofia, la hipoplasia adrenal congénita y las mutaciones del factor 1 de la esteroidogénesis son menos frecuentes. Las causas se agrupan en genéticas, ausencia de receptores para ACTH¹, hipoplasia congénita, déficit

¹ Hormona Adrenocorticotropa.

enzimáticos adrenales, adrenoleucodistrofia, tuberculosis, autoinmune, y otras causas: infecciosas. (Ten, New, & Maclaren, Addison's Disease, 2001)

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Es distinta dependiendo de la etiología. En el caso de la adrenalitis autoinmune, se evidencia una pérdida de grosor homogénea y bilateral de la corteza, hasta quedar reducida a una fina lámina fibrosa; hay infiltración linfocitaria capsular y la médula no está afectada. En el caso de la tuberculosa, se aprecia afectación capsular y medular en forma de células epitelioides, células de Langhans y de acúmulos cálcicos; siempre hay asimetría lesional. En los raros casos de amiloidosis, los depósitos de amiloide se localizan principalmente en las zonas fascicular y reticular.

En la ALD² los depósitos de ácidos grasos de cadena larga, tanto derivados de la dieta como de producción endógena, se depositan en forma de inclusiones intra-citoplásmicas, evidenciables por microscopía electrónica, en la reticular y fascicular, respetando la glomerular. (GONZÁLEZ, DAVID, & MONSERRATE, 2001)

FISIOPATOLOGIA Y CLÍNICA.

1. Déficit de glucocorticoides.

- Síntomas físicos. La no existencia de niveles mínimos de cortisol evita que se realice el feed-back hipófiso-hipotalámico, con lo que aumentará la producción de CRH³-ACTH.

Por cada molécula de ACTH que se escinde de su precursor hipofisario, la pro-opiomelanocortina, se produce otra molécula de B-lipotropina, que contiene una secuencia melanocito estimulante, que junto a la ACTH, son responsables de la hiper-pigmentación de la piel y mucosas tan características de la enfermedad.

² Adrenoleucodistrofia

³ La hormona liberadora de hormona adrenocorticotropa, también llamada corticoliberina u hormona liberadora de corticotropina (**CRH**)

Por otro lado, el déficit de cortisol disminuye la gluconeogénesis, produciendo hipoglucemia, astenia y fatigabilidad muscular. Aparece además hiporexia, con tendencia a la ingesta de productos salados y a la hipodipsia, náuseas sin vómitos, hipo, eructos y dolores abdominales, que en las crisis addisonianas pueden incluso remedar al abdomen agudo. Puede haber diarrea, pero también son frecuentes la hipomotilidad y el estreñimiento. En general, la mayoría de los síntomas del déficit glucocorticoideo son inespecíficos y su aparición es insidiosa.

- Síntomas psíquicos. Están descritos fatiga mental, irritabilidad, inquietud, insomnio, trastornos depresivos, e incluso a veces bipolares.

2. Déficit de Mineralocorticoides.

A medida que se va destruyendo la zona glomerular, los niveles de renina plasmática y angiotensina II, aumentan con el fin de mantener una secreción normal de aldosterona, hasta que finalmente el grado de destrucción es tal que produce un déficit en la secreción de mineralocorticoides. Entonces, la pérdida de sodio y agua por el hipoaldosteronismo reinante, crea una situación de hipovolemia caracterizada por hipotensión arterial.

La hipotensión ortostática⁴ es más marcada en la insuficiencia suprarrenal primaria que en la secundaria, y es el resultado de un descenso en la expresión de los receptores catecolamínicos vasculares. También aparecen síncope, taquicardia, palpitaciones, vértigo y avidez por la sal. En reposo el pulso es normal, pero mínimos esfuerzos o emociones desencadenan taquicardias desproporcionadas. El fallo cardíaco es inusual.

3. Déficit de andrógenos.

⁴ Es una enfermedad en la que tu presión sanguínea baja cuando te levantas demasiado rápido.

A la depleción de andrógenos se debe la pérdida del vello axilar y pubiano y la caída del cabello, la oligomenorrea y la inhibición de la libido en ambos sexos.

4. **Otros.**

Son infrecuentes, pero están descritos, la paraplejía espástica, la parálisis simétrica ascendente, las calcificaciones del cartílago auricular y el signo de Rogoff (dolor en el ángulo costovertebral). (GONZÁLEZ, DAVID, & MONSERRATE, 2001)

SÍNTOMAS.

Los síntomas de la enfermedad de Addison abarcan:

- Diarrea crónica, náuseas y vómitos.
- Oscurecimiento de la piel en algunos lugares, lo que lleva a que luzca con parches.
- Deshidratación.
- Mareo al pararse.
- Palidez.
- Debilidad.
- Fatiga extrema, y movimiento lento y pesado.
- Lesiones en la boca.
- Mucosa y en la parte interna de la mejilla (bucal).
- Deseo vehemente por el consumo de sal.
- Pérdida de peso con reducción del apetito.
- Dolor repentino fuerte en el estómago, espalda baja o piernas.
- Desmayos (pérdida del conocimiento).
- Presión sanguínea baja.
- Confusión o dificultad para hablar.
- Convulsiones.
- Fiebre alta. (Academia Americana de Médicos de Familia., 2014)

CAUSAS.

La enfermedad de Addison resulta de un daño a la corteza suprarrenal, lo cual hace que dicha corteza produzca menos de sus hormonas.

Este daño puede ser causado por lo siguiente:

- El sistema inmunitario ataca por error la glándula (enfermedad autoinmunitaria)
- Infecciones como la tuberculosis, VIH o infecciones micóticas
- Hemorragia, pérdida de sangre
- Tumores
- Uso de medicamentos anticoagulantes

Los factores de riesgo para la enfermedad de Addison de tipo autoinmunitario incluyen otras enfermedades autoinmunitarias:

- Tiroiditis crónica
- Dermatitis herpetiforme
- Enfermedad de Graves
- Hipoparatiroidismo
- Hipopituitarismo
- Miastenia grave
- Anemia perniciosa
- Disfunción testicular
- Diabetes tipo 1
- Vitiligo

Ciertos defectos genéticos pueden causar estas afecciones. (CLINICA DAM, ESPECIALIDADES MÉDICAS., 2009)

PREVENCIÓN Y MANEJO.

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA

1. *Reemplazo con glucocorticoides*

- Rehidratación rápida con infusiones de solución salina fisiológica con monitoreo cardíaco continuo. Inyectar 100 mg de hidrocortisona intravenosa, seguida de 100-200 mg de hidrocortisona en glucosa al 5% mediante infusión intravenosa continua (o, hidrocortisona por vía intramuscular/6 horas, en dosis de 50-100 mg, según la edad y la superficie corporal).

2. *Reemplazo de mineralocorticoides*

- Necesario solo en la ISP.
- No es necesario si la dosis de hidrocortisona es >50 mg/24 horas.

3. *Reemplazo de andrógenos suprarrenales*

- No se requiere

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL CRÓNICA

1. *Reemplazo de glucocorticoide.*

- ISP: comenzar con hidrocortisona, 20-25 mg/24 horas.
- IS secundaria: 15- 20 mg de hidrocortisona en 24 h; si las concentraciones de cortisol en respuesta a la prueba de ACTH están en el límite inferior normal bajo, considerar la administración de 10 mg de hidrocortisona/día o usar solamente las dosis de estrés bajo un estrecho monitoreo.
- La hidrocortisona debe ser dividida en 3 dosis y administrar los 2/3 o la mitad de la dosis diaria total a la mañana temprano.
- Asesorar a los pacientes y familiares sobre la administración de hidrocortisona en dosis 12 de estrés.
- El monitoreo incluye la detección de signos de reemplazo de glucocorticoides bajo (pérdida de peso, fatiga, náuseas, mialgia, falta de energía) o excesivo (aumento de peso, la obesidad central, estrías, osteopenia y osteoporosis, intolerancia a la glucosa, hipertensión).

2. *Reemplazo de mineralocorticoides*

- Necesario solo en la ISP.
- No es necesario si la dosis diaria de hidrocortisona es > 50 mg.

- Comenzar con 100 mcg de fludrocortisona (50-250 mcg/día) en dosis única a la mañana temprano, junto con la hidrocortisona.
- El monitoreo incluye evaluar al paciente para detectar signos de remplazo de mineralocorticoides insuficiente (hipotensión ortostática >20 mm Hg, pérdida de peso, deshidratación, hiponatremia, aumento de la actividad de la renina plasmática) o excesivo (aumento de peso, hipertensión arterial, hipernatremia, actividad de la renina plasmática suprimida).
- La hidrocortisona debe ser dividida en 3 dosis, con 2/3 o la mitad de la dosis diaria total administrada a la mañana.
- Asesorar a los pacientes y familiares sobre la administración de hidrocortisona en dosis de estrés.
- El monitoreo debe incluir la evaluación del paciente para detectar signos de remplazo de glucocorticoides deficiente (pérdida de peso, fatiga, náuseas, mialgia, falta de energía) o excesivo (aumento de peso, la obesidad central, estrías, la osteopenia y la osteoporosis, la tolerancia a la glucosa, hipertensión).

3. *Remplazo de andrógenos suprarrenales*

- Está indicado en los pacientes con alteración de su bienestar y estado de ánimo pesar de la terapia de reemplazo con glucocorticoides y mineralocorticoides óptima, o en mujeres con síntomas y signos de insuficiencia de andrógenos suprarrenales.
- Comenzar con una dosis única 25-50 mg de dehidroepiandrosterona a la mañana.
- El monitoreo durante el tratamiento de las mujeres incluye la medición de las concentraciones de testosterona sérica y de globulina unida a las hormonas sexuales (para calcular el índice de andrógenos libres). En ambos sexos se debe medir el sulfato de dehidroepiandrosterona sérico y monitorear las concentraciones de androstendiona (24 horas después de la dosis precedente de carga de dehidroepiandrosterona). (Charmandari, Nicolaidis, & Chrousos, 2014)

CONCLUSIONES.

- Hemos llegado a la conclusión que la enfermedad de Addison afecta las glándulas suprarrenales del cuerpo, éstas a su vez no podrán producir las hormonas corticosteroides, como cortisol y aldosterona.
- Podemos decir también que ésta patología afecta más a la población de 30 a 50 años, aunque puede producirse a cualquier edad, sea hombre o mujer afecta por igual.
- Puede llegar a tener síntomas como diarrea, náusea y vómito, oscurecimiento de la piel, fatiga, lesiones bucales incluso convulsiones.
- Los factores de riesgo para la enfermedad de Addison es una patología, ya sea del tipo inmunitario, genético o adquirida. La tuberculosis, el SIDA y enfermedades autoinmunes son los principales factores de riesgo para esta patología.
- El tratamiento varía según el tipo de insuficiencia suprarrenal que esté padeciendo, encontrando así el reemplazo con otra hormona, para suplir sus necesidades, ésta patología puede llegar a ser mortal.

Bibliografía

- Academia Americana de Médicos de Familia. (Marzo de 2014). *familydoctor.org*. Obtenido de <https://es.familydoctor.org/condicion/enfermedad-de-addison/>
- Avendaño., L. H. (2009). Nefrología Clínica. Madrid: EDITORIAL MEDICA PANAMERICANA.
- Charmandari, D. E., Nicolaides, N. C., & Chrousos, G. P. (28 de Julio de 2014). *Insuficiencia suprarrenal*. Obtenido de <http://www.consejomedicolp.org.ar/wp-content/uploads/2013/07/Insuficiencia-Suprarrenal-Actualizacion-2014.pdf>
- CLINICA DAM, ESPECIALIDADES MÉDICAS. (2009). *Clinica Dam Madrid*. Obtenido de <https://www.clinicadam.com/salud/5/000378.html>
- GONZÁLEZ, F. J., DAVID, M. M., & MONSERRATE, I. C. (2001). *Insuficiencia corticosuprarrenal primaria. ENFERMEDAD DE ADDISON*. Obtenido de PRIMARY ADRENAL INSUFFICIENCY. ADDISON'S DISEASE: <http://scielo.isciii.es/pdf/ami/v18n9/revision.pdf>
- Herrera Guzman, M., Ramirez Fernández, R., & Nazer Herrera, J. (2005). Malformaciones Congénitas, diagnóstico y manejo neonatal. Chile: EDITORIAL UNIVERSITARIA.
- Rodríguez., M. H. (2002). Pediatría. Madrid.: Ediciones Díaz de Santos S.A.
- Ten, S., New, M., & Maclaren, N. (s.f.).
- Ten, S., New, M., & Maclaren, N. (2001). Addison's Disease. *THE JOURNAL OF CLINICAL ENDOCRINOLOGY & METABOLISM*.

ANEXOS.

Algoritmo Diagnóstico de la Enfermedad de Addison

