

## ADRENAL

# Insuficiencia adrenal primaria

## INFORMACIÓN PARA PACIENTES

**Paz de Miguel Novoa.** Especialista en Endocrinología y Nutrición. Jefe de Sección. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid. Profesora Asociada de la Universidad Complutense de Madrid.

**Anna Aulinas Masó.** Especialista en Endocrinología y Nutrición. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau Barcelona. Endo-ERN. CIBER-ER U747 (ISCIII), IR-SANTPAU. Departamento de Medicina, Universidad de Vic-Universidad Central de Catalunya.

**Carmen Montañez Zorrilla.** Especialista en Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid.

La insuficiencia adrenal (suprarrenal) primaria (IAP) es una enfermedad grave, poco frecuente y de difícil diagnóstico. También se la conoce como enfermedad de Addison en honor al médico y científico británico del siglo XIX que fue quien la describió.

Se produce como consecuencia de una falta de funcionamiento de la corteza de las glándulas suprarrenales localizadas justo encima de los riñones. Estas glándulas producen unas hormonas vitales para la vida, los glucocorticoides y mineralocorticoides y además son la fuente principal de andrógenos (hormona masculina) en las mujeres.

La enfermedad puede producirse a cualquier edad y aunque hay muchas causas, la más frecuente en la actualidad es de origen autoinmune, es decir que el propio organismo produce anticuerpos contra la propia glándula ocasionando su mal funcionamiento.

El diagnóstico es difícil en primer lugar porque es una enfermedad poco frecuente y en segundo lugar porque los síntomas y signos son bastante inespecíficos.

Los pacientes refieren síntomas tales como cansancio progresivo, falta de apetito y pérdida de peso involuntaria, síntomas digestivos como náuseas, vómitos, molestias abdominales y diarrea que a veces alterna con estreñimiento. Además, los pacientes tienen la tensión arterial baja, que puede bajar más con los cambios posturales, y taquicardia. No es infrecuente el dolor de cabeza y las molestias musculares y articulares, así como el ánimo deprimido e irritabilidad. Estos síntomas se irán agravando a medida que la enfermedad evolucione si no se trata y ante alguna situación estresante desembocar en una "crisis adrenal", cuadro de extrema gravedad que requerirá tratamiento urgente.

Un signo específico que ayuda a pensar en el diagnóstico de una Insuficiencia Adrenal Primaria es la hiperpigmentación de cualquier parte de la piel, tanto expuesta al sol como la que no y más evidente en zonas de cicatrices, en los pliegues cutáneos, encías y areolas mamarias. Cuando este signo se produce la enfermedad está habitualmente muy avanzada.

El diagnóstico de la IAP una vez que se sospecha es sencillo. Su médico le realizará una analítica para ver los niveles de cortisol (que es la hormona fundamental deficitaria) así como los niveles de ACTH (llamada corticotropina y que es la hormona hipofisaria que regula al cortisol). Los niveles de cortisol estarán por debajo del rango normal o en el límite bajo y la ACTH por el contrario estará elevada para "compensar" y tratar de mantener los niveles de cortisol. En algunas ocasiones, si hay dudas diagnósticas, le solicitarán una prueba de estímulo que permitirá el diagnóstico definitivo.

Una vez realizado el diagnóstico se investigará la causa para lo que será preciso hacer estudios analíticos adicionales y en ocasiones pruebas de imagen para ver las glándulas suprarrenales.

Con el tratamiento sustitutivo adecuado el paciente mejorará todos sus síntomas y podrá realizar vida normal, pero es fundamental que reciba una educación completa de su enfermedad, como debe tratarse y que modificaciones tiene que hacer cuando surjan situaciones como enfermedades intercurrentes, necesidad de una prueba diagnóstica invasiva, cirugías etc.

El tratamiento consiste en recibir hidrocortisona entre 15-25 mg al día repartidos en 2-3 tomas, aunque deberá individualizarse en cada paciente y además deberá tomar también fludrocortisona (mineralocorticoide) habitualmente 1 vez al día entre 0,05-0,2 mg. La sustitución en las mujeres con dehidroepiandrosterona sulfato (andrógeno adrenal) se debe individualizar.

Su médico le tiene que proporcionar además una receta para tener en casa un Corticoide inyectable que se lo tendrá que administrar en casos de emergencia y cuando no pueda utilizar la vía oral (náuseas o vómitos). Se le debe enseñar como administrárselo y llevarlo consigo cuando haga algún viaje.

Es muy importante que lleve siempre consigo una medalla o pulsera identificativa que indique su enfermedad, el tratamiento que toma y que hay que hacer ante una emergencia. Le recomendamos que se descargue la tarjeta de emergencia personal que puede encontrar en la página web de la Sociedad de Endocrinología y Nutrición en el área de pacientes (<https://www.seen.es>). En esta sección además de la tarjeta de emergencia tiene información sobre su patología y se puede descargar videos informativos para saber cómo inyectarse el corticoide parenteral cuando sea necesario.

Le recomendamos también que consulte en la página de [ADISEN \(Asociación Nacional de Addison y Otras Enfermedades Endocrinas\)](#). Es una asociación nacional, sin ánimo de lucro, compuesta por pacientes, familiares, y personas interesadas en las enfermedades que representa la asociación y que lleva activa desde 2009.

También se recomienda el siguiente [enlace](#).

En la tabla siguiente (Tabla 1) se describen los síntomas más frecuentes de los pacientes que experimentan niveles reducidos de cortisol y que podrían provocar una crisis adrenal.

**Tabla 1. Síntomas y signos de sospecha para el desarrollo de una crisis adrenal.**

Síntomas	Acción	Urgencia
Pueden ser aislados o juntos: Jaqueca Nauseas Irritabilidad/inquietud Torpeza Fatiga Dolores musculares Debilidad Frio/escalofríos Calambres Espasmos Diarrea Vómitos	Si es un síntoma nuevo, asegúrese de haber tomado los líquidos adecuados. Verifique los signos de infección/enfermedad/estrés significativo repentino: en caso afirmativo, aumente la ingesta de cortisol según los días de enfermedad. (Doblar dosis) Si sólo tiene náuseas, verifique si está fuera del patrón normal para usted, si es así, siga las reglas del día de enfermedad doblando la dosis. Si vomita una vez y puede tomar cortisol por vía oral, trátelo en casa con cortisol doblando la dosis.	Trate en casa con un aumento del reemplazo de cortisol por vía oral. Controle los síntomas, si empeoran o no se resuelven, busque ayuda médica a través de un médico de cabecera o una inyección de emergencia y llame al 112 si progresa hacia una crisis adrenal. Si vomita repetidamente y/o no puede retener las tabletas de cortisol, administre una inyección de emergencia y llame al 112. Si la diarrea es severa adminístrese una dosis i.m.
Disminución o pérdida del conocimiento o Convulsiones		Administre una inyección de emergencia y llame al 112 indicando crisis adrenal
i.m.: intramuscular		

Si descubre que tiene más de uno de estos síntomas al mismo tiempo, es probable que sus niveles de cortisol estén bajando o sean demasiado bajos. Igualmente, si usted nota que los síntomas comienzan a acumularse, p. ej dolor de cabeza, seguido de náuseas, luego sensación de escalofríos por el frío, dolor en las piernas y fatiga, esto también puede indicar una probable reducción de los niveles de cortisol. Tomar cortisol adicional por vía oral como se indica para la cobertura de días de enfermedad en este momento puede prevenir una crisis adrenal.

La regla de los días de enfermedad consiste en doblar la dosis habitual cuando hay una enfermedad intercurrente leve o moderada (p.ej fiebre o infecciones que requieran antibiótico o procedimientos con anestesia local). Esta dosis debe mantenerse los días que dure el proceso y luego volver a la pauta habitual.

Cuando necesite una prueba invasiva o que requiera una preparación especial o una cirugía, su médico le tiene que facilitar la pauta de tratamiento para que la lleve donde proceda.

**Signos de infección:**

- Temperatura corporal superior a 38 °C, piel caliente al tacto
- Escalofríos/sensación de frío/escalofríos
- Jaqueca
- Dolores musculares y articulares
- Aumento del cansancio/fatiga
- Ganglios linfáticos inflamados: cuello, axila e ingle

- Náuseas y posiblemente vómitos
- Puede notar un aumento de la frecuencia respiratoria, un aumento de la frecuencia del pulso

Los síntomas deberían estabilizarse con el aumento de la reposición oral de cortisol; si esto no sucede, busque atención médica a través del 112. Si los síntomas se estabilizan, pero no se resuelven en 48-72 horas, consulte al médico de cabecera, especialmente si hay signos de infección, ya que es posible que se necesiten tratamientos adicionales. En caso de duda, es probable que un aumento en el reemplazo oral de cortisol haga poco daño, no aumentarlo puede desencadenar una crisis adrenal. Busque consejo médico si no está seguro de cómo aumentar las dosis orales o durante cuánto tiempo mantener el aumento.