

SERVICIO PROVINCIAL DE ENDOCRINOLOGÍA Y ENF. METABÓLICAS, CAMAGÜEY, CUBA

*Enfermedad de Addison en el niño**Reporte de un caso*

Por los Dres.:

SERGIO AMARO MÉNDEZ,^(*) MANUEL BEYRA ALEMAÑY^(**)
Y MARÍA ELINA MOLINA SÁNCHEZ^(***)

La enfermedad de Addison es una entidad rara incluso en los adultos en nuestro país, y su presentación en el niño no había sido reportada hasta el presente entre nosotros, lo que entre otras razones, justifica la publicación del siguiente caso.

CASO CLÍNICO:

C.P.C., de once años de edad, femenina, blanca, nacida en Camagüey, ingresó en el Hospital Infantil Provincial de esta ciudad por vómitos, diarreas y dolor epigástrico, con signos clínicos de deshidratación moderada. El pediatra (M. B. A.) encontró un oscurecimiento difuso de la piel en cara, tronco y brazos, que según la madre la niña presentaba desde hacía tres meses, sin que ella le hubiera dado importancia. Asimismo refería que también le habían salido en ese tiempo "numerosos lunares en el pecho". El pediatra diagnosticó una enfermedad de Addison, lo que se confirmó con el estudio endocrino hecho a la paciente en el Servicio Provincial de

Endocrinología de Camagüey y en el Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas (Hospitales "Cmdte. Fajardo" y "P. Borrás"), Habana.

En los antecedentes familiares de la niña no había evidencia de tuberculosis u otra enfermedad crónica. La madre tuvo un embarazo normal, y su parto fue institucional, distócico, pelviano, pesando 7 lbs. 8 onzas al nacimiento, sin patología postnatal reconocida clínicamente. Fue vacunada con BCG. Su crecimiento y desarrollo fue normal en los primeros años, pero desde hace unos cuatro años la niña se halla por debajo de su peso ideal. Padeció de sarampión a los 3 años, varicelas a los 5 años, hepatitis viral a los 7 años y parotiditis a los 8 años.

En el examen físico la niña se mostró cooperativa y con buen siquismo, presentando una piel con un tinte oscuro "sucio" en cara, miembros superiores y tronco, más marcado en cara y antebrazos. Presentaba también numerosos nevos pigmentarios —alrededor de 15, de variados tamaños, desde el de una cabeza de alfiler hasta el de un grano de arroz— en pared anterior del tórax (F.1-2). Mucosas y el resto de la piel no mostraban alteraciones. No había signos clínicos de moniliasis. Su peso

(*) Responsable del Servicio Provincial de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas de Camagüey, Cuba.

(**) Pediatra del Hospital Provincial Infantil de Camagüey, Cuba.

(***) Pediatra del Hospital Provincial Infantil de Camagüey, Cuba.

era de 33 kilogramos y su talla de 141 centímetros. La tensión arterial basal era de 80 + 50. El resto del examen físico fue normal.

En los exámenes complementarios un estudio radiológico de abdomen simple mostró calcificaciones en hipocondrio derecho que en una pielografía descendente se localizaron inmediatamente por encima del riñón derecho, (F.3) interpretándose como una calcificación suprarrenal. Silla turca: normal. La radiografía de tórax fue normal, con una silueta cardíaca no disminuida de tamaño. Edad ósea: 11 años. La prueba de Mantoux mostró una induración menor de 10 mm., catalogándose a la paciente como no reactor. En el hemograma se detectó una anemia que resultó ser normocítica e hipocrómica, con una serie blanca normal. Resultaron igualmente normales las determinaciones de glucosa y urea en sangre, así como el examen de orina y la velocidad de eritrosedimentación. En el examen de heces fecales se encontraron huevos de *Trichiuris trichiura*. El ionograma mostró los valores siguientes: Sodio, 134 mEq/l, Cloro, 98 mEq/l, Potasio, 5.2 mEq/l, Bicarbonato, 23 mEq/l, Calcio, 10.2 mg%, fósforo, 5.3 mg%. Un PBI fue de 4.2 mcg% y un hierro sérico de 112 mcg%.

La curva de tolerancia a la glucosa de 3 horas con 50 gms. mostró una curva plana (82-103-95-85). Prueba de sobrecarga de agua: positiva. Se practicaron dosificaciones basales de 17 ketoesteroides y 17 hidrocorticoides urinarios, así como después de la estimulación con ACTH (durante las pruebas de estimulación la paciente recibió 0.1-0.2 mg. de 9.alfa-Fluorhidrocortisona diariamente) con los resultados que aparecen señalados en la Tabla I.

La niña fue dada de alta y ha evolucionado bien con tratamiento sustitutivo de 10 mg. diarios de prednisona, suplementos de CINA, 5 mg. de desoxicorticosterona cada 3 a 7 días. También se le indicó Isoniazida, 300 mg. diarios durante un año. El color de su piel ha aclarado considerablemente, así como sus nevos han disminuido de tamaño, y algunos han desaparecido.

COMENTARIOS

*Wilkins*¹ señala que la enfermedad de Addison en el niño es rara. Cita una revisión de *Jaudon*² hecho en 1946, en lo que sólo encontró 55 casos debidamente estudiados. Más recientemente, en 1951, *Russell y Potter*³ recopilaron 66 casos. Sin duda que a partir de entonces el número de reportes ha aumentado

TABLA I

Sumario de datos obtenidos en una prueba de estimulación con ACTH, 25 Unidades en suero salino durante dos días.

	BASAL	1er. Día ACTH	2do. Día ACTH	1er. Día Post ACTH
17-Ketoesteroides urinarios (mg/24 h)	1.2-3.7	1.7-5.0	1.7-2.5	1.5-3.4
17-Hidroxycorticoides urinarios (mg/24 h)	0.8-1.5	1.0-2.0	0.8-1.5	0.7-1.5
Sodio plasmático (mEq/l)	128	130	134	138



Fig. 1.—Niño de 11 años de edad con enfermedad de Addison. Aunque el oscurecimiento difuso de su piel no se detecta muy bien en la fotografía, obsérvense los abundantes nevi pigmentarios en la pared anterior del tórax.



Fig. 3.—Calcificación suprarrenal derecha en el caso reportado.

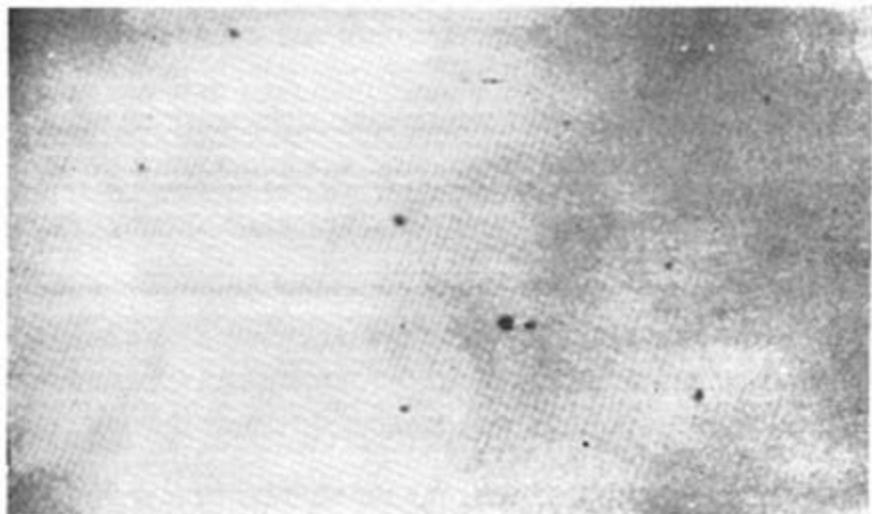


Fig. 2.—Primer plano de los nevi pigmentarios descritos en la figura anterior.

considerablemente, habiéndose descrito formas asociadas a hipoparatiroidismo y moniliasis, tiroiditis y diabetes mellitus. Visser⁴ ha llamado la atención sobre el carácter familiar de muchos casos de enfermedad de Addison. Sin embargo, hasta el presente, nosotros sólo podemos aceptar como verdaderos casos de enfermedad de Addison las formas crónicas, adquiridas, y no iatrogénicas de insuficiencia suprarrenal, con afectación de los sectores gluco y mineralocorticoide, y cuadro clínico más o menos típico de hiperpigmentación, síntomas digestivos, alteraciones hidroelectrolíticas, y cuadro general de astenia y pérdida de peso. Otras formas de insuficiencia suprarrenal constituyen entidades diferentes al Addison. Es de interés clínico señalar que mientras las formas congénitas y/o hereditarias de insuficiencia suprarrenal hacen sus primeras manifestaciones a edades tempranas—recién nacido, lactante—, el Addison por lo general comienza a edades tardías. Tanto es así que en la estadística de Jaudon sólo 3 casos tenían menos de 5 años y sólo 9 menos de 10 años.

Teniendo nuestro país una relativa alta incidencia de tuberculosis—y siendo todavía la tuberculosis la causa más frecuente de enfermedad de Addison—sin duda es extraña la pobre incidencia de esta enfermedad en nuestro medio. Arce⁵ sugiere que la hiperpigmentación propia de nuestra mezcla de razas y clima hayan ocultado en algunos casos el signo más objetivo y conocido de la enfermedad, y que esta sea algo más frecuente de lo que parece. Es posible también que el fácil uso de corticoesteroides y dietas ricas en sal oculten formas leves de la misma.

Por otra parte, es cierto también que deben existir casos de enfermedad de Addison que no sean debidos a tuberculosis. En nuestro caso la etiología no

pudo ser hallada. Se han descrito muchas posibilidades etiológicas, de la enfermedad de Addison (lesión autoinmune, histoplasmosis, amiloidosis, moniliasis, neoplasias, trombosis venosas, etc.) aparte de la tuberculosis, pero sólo la atrofia por mecanismo autoinmune parece tener una gran importancia. La presencia de una calcificación suprarrenal sin embargo elimina en principio este agente causal.

El significado de una calcificación suprarrenal fue objeto de revisión por nuestra parte. No significa obligadamente insuficiencia suprarrenal, incluso cuando es bilateral.^{6,7} Pudieran aceptarse cuatro mecanismos de producción en su génesis: 1) Calcificación secundaria a hemorragia suprarrenal no letal por trauma obstétrico, prematuridad, o discrasia sanguínea al nacimiento; 2) Calcificación secundaria a hemorragias provocadas por el crecimiento de distintos tumores adrenales (ganglioneuromas, neuroblastomas, feocromocitomas, adenocarcinomas); 3) Secundaria a necrosis por distintas infecciones, tuberculosis en primer lugar, aunque también por otras infecciones bacterianas y micóticas; 4) Raramente en las lipoidosis, por saponificación con calcio de los ésteres del colesterol. En nuestro caso, sin que hayamos podido demostrarlo, se valoró como primera posibilidad la número 3) y en segundo lugar la señalada en 1), debido al antecedente de parto distócico en la paciente.

RESUMEN

Se presenta un caso de enfermedad de Addison en una niña de 11 años de edad, con sintomatología típica, llamando la atención la aparición de nevus pigmentarios como parte del cuadro clínico, signo que aunque descrito no ha recibido mucha difusión.

Se señala la rareza de esta enfermedad en nuestro país, no habiéndose reportado previamente ningún caso pediátrico.

Se sustenta el concepto de enfermedad de Addison limitándola a las formas crónicas, adquiridas, y no iatrogénicas de insuficiencia suprarrenal, y se hacen algunas consideraciones sobre la etiología de la enfermedad en nuestro paciente, así como sobre el significado diagnóstico de una calcificación suprarrenal.

SUMMARY

A case of Addison's disease in an 11 year old female patient has been presented, which showed a typical symptomatology, the occurrence of pigmentary new as part of the clinical picture calling the attention of the authors as this sign though having been described has not become widely known. The rareness of this disease in Cuba has been pointed out, no other case in children having previously been reported. The concept of Addison's disease has been maintained limiting it to the chronic acquired but not the iatrogenic forms of adrenal insufficiency and some considerations on the etiology of the disease

in this patient as well as on the diagnostic significance of an adrenal calcification have been made.

RESUME

On y présente un cas de maladie d'Addison chez une fillette âgée d'onze ans, laquelle montrait une symptomatologie typique, l'apparition de naevi pigmentaires faisant partie du tableau clinique ayant attiré l'attention des auteurs puisqu'il s'agit d'un signe quoique déjà décrit non très connu. On y signale la rareté de cette maladie à Cuba, aucun cas n'ayant été rapporté auparavant chez des enfants ici. On y maintient le concept de maladie d'Addison en le limitant aux formes chroniques acquises mais n'y incluant pas les formes iatrogéniques d'insuffisance surrénale et on y fait quelques considérations sur l'étiologie de la maladie chez le cas des auteurs ainsi que sur la signification diagnostique d'une calcification dans la surrénale.

RECONOCIMIENTO:

Agradecemos al Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas (Director: Prof. Oscar Mateo de Acosta), su contribución al estudio endocrino de esta paciente.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Wilkins, Lawson*: Endocrine disorders in childhood, 3ra. Ed., 1965.
- 2.—*Jaudon, J. C.*: Addison's disease in children. *J. Pediat.* 28: 737, 1946.
- 3.—*Russell, A. and Potter, C. T.*: Addison's disease in childhood: *Proc. Roy. Soc. Med.* 44: 952, 1951.
- 4.—*Fisher, H. K. A.*: The Adrenal cortex in childhood. Part 2: *Arch. Dis. Childhood.* 41: 113, 1966.
- 5.—*Arce, B.*: Enfermedad de Addison. *Temas de Residencia*, Vol. 4: Centro Nac. de Inf. C. Med., 1967.
- 6.—*Stevenson, I.; MacGregor, A. M. and Connelly, P.*: Calcification of the adrenal glands in young children. *Arch. Dis. of Childhood*, 36: 316, 1961.
- 7.—*Batrimos, M. L.; Morescu, L.*: Incidence and characteristics of adrenal calcifications in 130 cases of Addison's disease. *Ann. Radiol.* 5: 361, 1962.