

264
2es



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGIA

Seminario de Emergencias
Medicas en Odontología

Enfermedad de addison

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ;
CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

Gloria Salcedo Blancas

COORDINADOR DEL SEMINARIO; M.C. PORFIRIO JIMENEZ
VAZQUEZ



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.

MAYO, 1984



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A MIS HIJOS:

INGRID
Y
EDGAR ELIUD

A MI ESPOSO:

FRANCISCO

COMPAÑEROS EN LA ESCALADA

A MIS PADRES:

CLAUDIA Y EMILIO

A MIS HERMANOS:

ARTURO

RAUL

MARTHA PATRICIA

A MIS SOBRINOS

GRACIAS EQUIPO

A MIS MAESTROS

CON GRATITUD Y RESPETO POR SUS ENSEÑANZAS

A LOS AMIGOS Y COMPAÑEROS POR SU COMPRENSION

Y APOYO PARA LLEGAR AL OBJETIVO

I N D I C E

1.-	Introducción	1
2.-	Glándulas suprarrenales	2
2.1	Anatomía	2
2.2	Anatomía patológica	4
2.3	Histología	5
2.4	Bioquímica	7
3.-	Enfermedad de Addison	8
3.1	Antecedente	8
3.2	Definición y clasificación	8
4.-	Etiopatogenia	10
5.-	Cuadro clínico	17
6.-	Diagnóstico	21
7.-	Diagnóstico diferencial	26
8.-	Tratamiento	28
9.-	Manejo Odontológico	33
10.-	Conclusiones	35
11.-	Bibliografía	36

1.- INTRODUCCION:

En la práctica de asistencia odontológica, el Cirujano Dentista siempre tiene que estar conciente de que en cualquier momento puede desencadenarse una Emergencia Médica. Los pacientes presentan complicaciones inesperadas, causadas por mecanismos multifactoriales (químicos, mecánicos, físicos o psicológicos) en su manejo. O llegar al consultorio con alguna patología orgánica que debemos conocer, para hacer el diagnóstico y emplear el tratamiento adecuado.

La Enfermedad de Addison, llamó mi atención porque en ésta o en cualquier otra patología, tenemos que conjuntar conocimientos anatómicos, fisiológicos, etiológicos, patológicos y terapéuticos; si llega un paciente con esta entidad, saber como manejarlo adecuadamente y evitar que durante su atención se presente alguna complicación.

En caso de dudas, crear una relación con su médico privado u hospital donde se atienda (si así fuera) para conjuntamente tratarlo. En último de los casos canalizarlo al lugar indicado.

En una encuesta realizada en 1992, en la práctica dental privada (de experiencias durante un período de 10 años), se reportaron 25 casos tratados como emergencia por insuficiencia corticoadrenal (10).

2.- GLANDULAS SUPRARRENALES:

Organos planos y triangulares situados en el polo superior de cada riñón.

2.1 Anatomía:

Las glándulas suprarrenales o adrenales son órganos pares y están situadas sobre el polo superior de cada riñón. Compuestas de dos glándulas distintas cada una: por su origen embriológico, su estructura histológica y especialidad funcional: la corteza y la médula (12, 13).

Ambas glándulas secretan hormonas corticoesteroides:

Corteza:

Glomerular	- Aldosterona	(mineralcorticoides)
Fasciculada	- Cortisona	(glucocorticoides)
Reticular	- Andrógenos	(testosterona)

Médula:

	Adrenalina
Catecolaminas:	Noradrenalina

Su forma varía de un individuo a otro y aún en la misma persona, de un lado a otro. Casi siempre son de forma triangular, su superficie externa tiende a ser cóncava. Su tamaño es de 3 cm de largo por 2 cm de ancho y 1 cm de altura. Su peso en un adulto es de aproximadamente 8 a 10 gr.

Muy vascularizadas, reciben su circulación arterial de ramas de la arteria diafragmática inferior y venas frénica, renales y aorta. La circulación venosa de la vena suprarrenal derecha, drena en la parte posterior de la vena cava. La suprarrenal izquierda en la vena renal izquierda. (6).

2.2 Anatomía patológica:

La destrucción de la glándula suprarrenal por el proceso tuberculoso, es global, afecta corteza y médula. Es lenta, insidiosa y progresiva (10 a 20 años). El paciente no presenta sintomatología hasta que está destruido aproximadamente el 90 % del tejido suprarrenal. Las glándulas son sustituidas por necrosis tuberosa o caseosa. En fase cicatricial se pueden producir depósitos de calcio, visibles solo con Rx.

En cuanto a adrenalitis autoinmunitarias se sabe poco del inicio de la afección, solo hasta que se produce la destrucción global de la corteza suprarrenal, que hace una estrecha banda fibrosa que envuelve la médula. En su inicio produce la típica infiltración linfocitaria que caracteriza a las endocrinopatías autoinmunitarias.

En ambas formas muchas veces ocasiona insuficiencia corticoadrenal crónica, también destrucción rápida, y son personas predispuestas a presentar crisis (traumatismo o infección por requerir mayor secreción de corticoesteroides).

2.3 Histología:

Las glándulas adrenales pueden estar separadas dentro de dos zonas de diferente embriología, origen y función: médula y corteza.

La porción interna de la glándula adrenal, la médula que pertenece al sistema simpático, es derivada del tejido ectodérmico y está compuesta de células columnares secretoras de catecolaminas (adrenalina y noradrenalina). Este tejido es rojizo oscuro debido al agente oxidante dicromato de potasio, por lo que es conocido como tejido cromado.

La porción externa de la glándula adrenal, la corteza es derivada del tejido mesodérmico. Esta área es además dividida en tres:

1) Zona glomerular: especialista en biosíntesis de aldosterona, carece de enzima 17-alfa-hidroxilasa, por lo que no sintetiza cortisol y andrógenos. No tiene estructura definida. Área delgada y externa, responsable de la secreción de aldosterona. Funciona independientemente del resto de la corteza y es dependiente del sistema de regulación de renina y angiotensina. Con pocos lípidos en su interior.

2) Zona fasciculada: capa mas gruesa y mas ancha de las 3, se atrofia cuando hay deficiencia de ACTH y hay hipertrofia e hiperplasia cuando hay exceso de estímulo por parte de ACTH, responsable de la secreción de cortisol y andrógenos, sus células son de mayor tamaño y contienen mas lípidos.

3) Zona reticular: rodea a la médula su capa se atrofia cuando hay deficiencia de ACTH y hay hipertrofia e hiperplasia cuando hay exceso de estímulo por parte de la ACTH. Es la capa interna y es principal-

mente responsable de la producción de cortisol y andrógenos. De células compactas, carece de lípidos, pero contiene granos de lipofuscina. (6, 20).

2.4 Bioquímica:

El principal precursor de hormonas esteroides adrenocorticales es el colesterol, el cual está almacenado en gran cantidad en la corteza adrenal.

Son formados tres grandes grupos de esteroides: glucocorticoides, mineralcorticoides y andrógenos.

Las hormonas principales que son secretadas son cortisol y glucocorticoides (16-20 mg/24 h) y corticosterona (4 mg/24 h), la aldosterona mineralcorticoide (100 mg/24 h) y los andrógenos dehydroepiandrosterona (DHES) (16 mg/24 h), DHE-sulfato (8-10 mg/24 h) y androstenodiona (2-3 mg/24 h). (20).

3.- ENFERMEDAD DE ADDISON:

Trastorno de las glándulas suprarrenales que ocasiona insuficiencia suprarrenal por producción insuficiente de glucocorticoides o mineralcorticoides.

3.1 Antecedente:

La enfermedad de Addison (EA) fue descrita y definida como Síndrome clínico por Thomas Addison en 1849. Publicó por primera vez sobre esta patología en 1955. (20).

3.2 Definición y clasificación:

La enfermedad de Addison (EA) es un proceso lesional de ambas cortezas suprarrenales, que origina deficiencia en la secreción de hormonas corticoadrenales. Definida también como hipofunción; insuficiencia suprarrenal o adrenal global, crónica y primaria. Falta de respuesta de la hormona adrenocorticotropina (ACTH). Deficiencia combinada de hormonas glucocorticoides y mineralcorticoides.

Enfermedad progresiva, con debilidad extrema, anorexia, pérdida de peso, deshidratación, pigmentación cutánea generalizada. Muy marcada en las zonas expuestas al Sol, pliegues, pezones, labios y mucosa oral. Las manchas son oscuras de color gris azulado o hasta negras.

La pigmentación en la mucosa oral en la EA es signo temprano y prominente. Las mejillas son el lugar mas frecuente de la pigmentación, puede encontrarse en encías, paladar y lengua.

La dentición está retrasada y hay hipoplasia del esmalte. La higiene oral no se puede mantener y se desarrolla caries sin control, xerostomía. Si hay necesidad de hacer alguna cirugía dental, debe hacerse en hospital y bajo control.

Enfermedad de aparición infrecuente, rara vez aparece en ancianos y en menores de 15 años. En niños puede aparecer tardíamente en el Síndrome genético de candidiasis, hipoparatiroidismo y queratoconjuntivitis.

Hay tres clasificaciones o manifestaciones en relación con los trastornos de la insuficiencia corticosuprarrenal:

- a) Insuficiencia Corticosuprarrenal Primaria.
- b) Insuficiencia Corticosuprarrenal Secundaria.
- c) Crisis Addisoniana Aguda.

4.- Etiopatogenia:

- a) La Insuficiencia Suprarrenal Primaria o EA es producida por enfermedades invasivas o hemorrágicas en la que se puede dar una destrucción rápida de ambas glándulas suprarrenales. En la forma invasiva tuberculosa, el daño es gradual. Tiene predominio en varones.

Otras causas raras que pueden destruir las glándulas suprarrenales son: septicemia, infarto suprarrenal, infecciones fúngicas, metástasis por procesos malignos, amiloidosis, sarcoidosis, hemocromatosis, radioterapia, cirugía suprarrenal, inhibidores enzimáticos, factores congénitos.

- Invasivas o hemorrágicas:

La tuberculosis suprarrenal es por la infección hematógena de la corteza, o complicación de la tuberculosis sistémica (pulmónes, vías gastrointestinales o riñones). Las glándulas suprarrenales son sustituidas por necrosis caseosa, destrucción de corteza y médula, y frecuente calcificación de glándulas.

La hemorragia de ambas suprarrenales, puede ocasionar ISA. En niños la causa más común es meningocele fulminante y septicemia por pseudomonas. En adultos en edad madura por anticoagulantes, septicemia, coagulopatías, trombosis de la vena suprarrenal, metástasis a suprarrenales, traumatismos, cirugías en abdomen, complicaciones obstétricas y puerperales. Hay agrandamiento masivo de las suprarrenales, médulas y parte interna de la corteza se sustituye por un coágulo hemorrágico, y la porción externa de la corteza por necrosis isquémica.

Las metástasis suprarrenales se presentan con tumores pulmonares, mama, estómago, melanoma; puede presentarse con otros tumores. Los síntomas de IS pueden confundirse con cáncer.

Actualmente las necropsias han revelado que las suprarrenales son con frecuencia afectadas por el SIDA: infecciones por citomegalovirus, sarcoma de kaposi. El ketoconazol utilizado en estos pacientes, interfiere en las enzimas citocromo de diversos órganos, incluyendo suprarrenales y gónadas, y resulta una disminución de la esteroidogénesis.

En la ISP los pacientes presentan falta de resistencia a las agresiones, incapacidad para retener al sodio, lo que puede provocar hipovolemia, hipotensión arterial que puede desembocar el shock, retención de urea por disminución de la perfusión renal, tendencia a la hipoglucemia y debilidad extrema. El retraso en la eliminación de una carga acuosa, se debería al equilibrio en el antagonismo entre el cortisol y la vasopresina. La administración de cortisol corrige dicho desequilibrio, pero agrava la diabetes insípida en caso de insuficiencia hipofisiaria total. Una deficiencia absoluta de glucocorticoides es incompatible con la vida.

Los productos de secreción interna suprarrenal son inhibidores de la melanogénesis como por sus grupos azufrados. (7).

- La Insuficiencia Adrenocortical Autoinmune (o idiopática) actualmente se conoce que es producida por una adrenalitis autoinmune, que destruye selectivamente la corteza suprarrenal y conserva la médula. Asociada a otras alteraciones endócrinas o de origen inmunitario. Aparecen entre los 30 y 50 años de edad. Tienen predominio en mujeres.

Debida histológicamente a la infiltración linfocitaria de la corteza suprarrenal. Las suprarrenales están atróficas y la cápsula está engrosada. La médula no se altera, muchas células corticales están ausentes y tiene cambios degenerativos.

Se relaciona con:

Síndrome de Schmidt presentan tiroiditis linfocítica y diabetes sacarina.

Insuficiencia ovárica presentan amenorrea secundaria, hipoparatiroidismo y tiroidopatía.

Insuficiencia testicular es rara y se observa solo en el 5 % de los pacientes.

Trastornos del tiroides muestran infiltración del tiroides por linfocitos y hay una concentración mayor de TSH, hay hipertiroidismo con bocio (no todos los pacientes presentan todas estas alteraciones).

Diabetes sacarina Tipo I (insulinodependiente), son comunes en estos enfermos los autoanticuerpos contra células de los islotes.

Hipoparatiroidismo afecta a personas jóvenes 12 años aproximadamente también se puede presentar insuficiencia ovárica temprana, hipoparatiroidismo..

Anticuerpos circulantes aumenta la frecuencia de autoanticuerpos contra antígenos de suprarrenales.

- Otra manifestación es la Deficiencia Familiar de Glucocorticoides que es un padecimiento raro con falta hereditaria de la respuesta de la corteza suprarrenal a la ACTH, con la que se presenta insuficiencia suprarrenal con secreción subnormal de glucocorticoides y andrógenos suprarrenales, e incremento de los valores plasmáticos de ACTH.

En esta deficiencia la secreción de cortisol no responde a la estimulación de ACTH endógena y exógena. La secreción de aldosterona si responde al cambio postural y a la ausencia de sodio, excepto en las personas con deficiencia parcial de aldosterona.

Se manifiesta en la niñez, hay acalasia. Se conserva la zona glomerular y cambios degenerativos en las zonas fasciculada y reticular (ésto, además de la infiltración de la c. suprarrenal por linfocitos: diferencia a la IIC).

b) Insuficiencia Corticosuprarrenal Secundaria. Es la insuficiencia corticosuprarrenal de ACTH, suele presentarse por la terapéutica con esteroides exógenos. Las causas mas comunes de la falta de secreción natural de ACTH de la hipófisis son tumores en la g. suprarrenal o en el hipotálamo.

La deficiencia de ACTH es el fenómeno primario y hace que disminuya la secreción de cortisol y andrógenos. La secreción de aldosterona sigue normal, pero no en todos los pacientes. En etapas tempranas las concentraciones basales de ACTH y cortisol pueden ser normales, puede haber disminución de la reserva de la hormona, y la respuesta de ésta y la del cortisol a la angustia es subnormal. Con la pérdida posterior de la secreción basal de ACTH hay atrofia de las zonas fasciculada y reticular, por lo que disminuye la secreción basal de cortisol. Se altera todo el eje hipófisis-suprarrenal, ya que también disminuye la capacidad de respuesta de la suprarrenales y la estimulación aguda con ACTH exógena.

Por lo regular no se altera la secreción de aldosterona por la zona glomerular, no hay signos de deficiencia de mineralcorticoides.

c) Crisis Addisoniana Aguda. Es el estado que se observa en pacientes con EA expuestos a tensiones durante una infección, traumatismo, cirugía o deshidratación por privación salina, vómitos o diarrea.

La anorexia, náuseas y vómitos se agravan y empeoran la disminución volumétrica y la deshidratación. Puede aparecer choque hipovolémico y se debe considerar la insuficiencia suprarrenal en todo individuo con colapso vascular no explicado.

La aparición de esta crisis puede evitarse si los pacientes cooperan, siguiendo instrucciones como incremento de la dosis durante enfermedades, buscar ayuda médica durante esos períodos, conciencia de que el tratamiento es de por vida, que use tarjeta o brazalete de identificación con todos los datos de su padecimiento y personales.

Se han realizado estudios en los receptores bloqueadores de la ACTH, inmunológicos en suero de pacientes con EA. Los resultados sugirieron que no es causada por anticuerpos circulantes del receptor de ACTH.

La hipoglucemia en pacientes con EA es debida a un defecto en la gluco-génesis como resultado de la disminución de las existencias hepáticas del glicógeno y producción de glucosa hepática. Pacientes con insuficiencia adrenal son extremadamente sensitivos a la abstinencia. El alcohol puede precipitar esta condición, ya que impide la glucogénesis. En estos pacientes el nivel de plasma en cortisol es bajo o no se detecta en presencia de angustia, hipoglucemia y fallas en la estimulación de ACTH. Es rara la hipoglucemia espontánea en pacientes adre-nectomizados ya que reciben terapia de corticoides adecuada. Puede estar asociada con otra deficiencia endócrina que causa la precipitación de la hipoglucemia. (17).

Se realizaron estudios para descartar que las células peripolares son parte del aparato yuxtglomerular. Estas células contienen renina y tienen acción en las enfermedades de estenosis de la arteria renal y Addison, por la estimulación del sistema renina-angiotensina, pero por diferentes mecanismos. (4).

5.- Cuadro clínico:

Signos y síntomas: En todas las manifestaciones (ICP, ICS o CAA) deben tomarse en cuenta y verificar ya sea por laboratorio, exploración de imagen (Rx, TAC, etc.), para precisar el diagnóstico.

En la ICP se presenta debilidad muscular progresiva, fatiga física de predominio vespertino, anorexia, pérdida de peso, fiebre, trastornos gastrointestinales, ortostatismo, vértigo, dolor muscular y articular, astenia, artralgia, mialgia, exacerbación de los sentidos, deshidratación, hiperpigmentación, hipotensión, hiponatremia, hipercalcemia, hipoglucemia y eosinofilia, calcificación adrenal, deseo de consumir sal (en algunos pacientes).

Pigmentación en mucosas perivaginal y perianal, piel, cara y dorso de manos, pliegues cutáneos de la región palmar, zonas de mayor presión como nudillos, dedos de los pies, codos y rodillas, aureolas mamarias, órganos genitales, cicatrices, cintura.

Mucosa bucal: vestibulo, labios, lengua, encías o carrillos (puede ser característica racial).

Excepcionalmente: conjuntiva, uñas y vitiligo.

Intensidad y extensión de la pigmentación: aspecto bronceado, oscuro, pardo oscuro, hasta negroide.

Amenorrea, el vello axilar y pubiano disminuye mas en mujeres por falta de secreción de andrógenos. (6).

Es frecuente la calcificación o crecimiento de las g. suprarrenales en la causa tuberculosa.

El trastorno autoinmune se acompaña de otros problemas inmunológicos, hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea crónica, tiroiditis, diabetes sacarina, alopecia, malabsorción, hepatitis crónica, vitiligo, anemia pernisirosa.

En la ICS los datos clínicos son inespecíficos, esta insuficiencia como es debida a la deficiencia de ACTH, siendo total es rápidamente mortal; suele ser crónica; los sujetos aparecen pálidos debido a la falta de ACTH y -LPH y no tienen hiperpigmentación; la secreción de mineralocorticoides suele ser normal.

La pérdida de la función corticosuprarrenal en estos pacientes, se establece lentamente. También presentan debilidad, letargia, fatiga, anorexia, nausea, vómito, artralgia, mialgia. Hay disminución del tamaño cardíaco que al parecer es secundario a la hipotensión crónica y disminución del gasto cardíaco; hipoglucemia que puede ser el signo inicial.

Pueden presentar crisis agudas individuos no diagnosticados o expuestos a tensiones sin recibir dosis extras de corticoesteroides.

Por lo general no se observa disminución volumétrica, deshidratación, a veces sin hipotensión (solo en el cuadro agudo). Hiponatremia como resultado de retención de agua, no hay hiperpotasemia.

La Crisis Addisoniana se puede presentar en individuos expuestos a tensiones, que presentan hipotensión, choque, trastornos gastrointestinales, síntomas ortostáticos, la hipoglucemia puede desencadenarse por ayuno, fiebre, infecciones, deshidratación, disminución volumétrica, nauseas, vómito, anorexia, debilidad, apatía, confusión.

En una revisión de 20 pacientes con deficiencia de glucocorticoides asociados con ausencia de secreción lagrimal y acalasia del cardia, revelaron anormalidades neurológicas; 17 presentaron hiperreflexia, debilidad muscular, disartria y ataxia, junto con inteligencia deteriorada y funciones autosómicas anormales, hipotensión postural. Estos hallazgos indican que los problemas neurológicos significativos son comunes en este trastorno multisistémico. (5).

Existe un estado "Pre-Addisoniano" en una variedad de enfermedades crónicas infecciosas (tuberculosis, histoplasmosis, coicidiomicosis, criptococcosis), que es verdaderamente importante y no de ignorarse su existencia. Ya que es mejor prevenir que curar.

Se sabe que los pacientes con tuberculosis activa tienen riesgo de muerte súbita. La causa de ésto puede estar implícitamente directo a las glándulas adrenales con tuberculosis y/o el posible efecto de

la rifampicina (antibiótico indicado para la tuberculosis), con el consecuente metabolismo de adrenocorticoides a la inducción de la enzima hepática. (11, 13).

6.- Diagnóstico:

Se debe confirmar por valoración del eje hipófisis-suprarrenales, no debe someterse al paciente a métodos que incrementen pérdida volumétrica y deshidratación que agraven la hipotensión. Si un individuo está grave, se inicia el tratamiento y se confirma el diagnóstico cuando se encuentre estable.

Las cifras basales de esteroides en orina o plasma, pueden ser normales, por lo que se necesitan pruebas de la reserva corticosuprarrenal para confirmar el diagnóstico con la prueba de estimulación rápida con ACTH; aunque esta prueba no siempre permite diferenciar entre las causas primarias y las secundarias. Otra prueba es la medición de las concentraciones basales de ACTH en plasma, que en la primaria las cifras plasmáticas exceden de 250 pg/mL. Regularmente su límite es 400 a 2000 pg/mL. En la secundaria las cifras son de 0 a 50 pg/mL y suelen ser menores de 20 pg/mL. (15).

En la EA la pigmentación bucal es el primer signo en el diagnóstico del proceso. La pigmentación se desarrolla algunas veces después de aparecer las características sistémicas. Sin embargo si la debilidad, hipotensión y síntomas gastrointestinales se presentan, se puede sospechar una insuficiencia adrenal de base. (14).

El diagnóstico de la EA por medio de recursos clínicos, radiológicos, análisis y biopsia para confirmar una insuficiencia suprarrenal, hace uso de todas estas posibilidades. (8).

El cuadro se sospecha por datos clínicos, se confirma bioquímicamente y se define etiológicamente. Se debe incluir estudio inmunológico, TC abdominal en caso de aumento, biopsia suprarrenal cuando no haya datos de infección tuberculosa activa, metastasis de neoplasia, hemorragia masiva evidente, o cuando está presente la EA desde hace muchos años y no exista confirmación etiológica.

Determinación de cortisol después de administrar 0.25 mg de ACTH (antes 30, 60 y hasta 90 min.). Medida de cortisol de 15 ug/100 ml se considera anormal en la ISP (puede esconder una ISS o disminución de ACTH de larga evolución). Si la clínica es evidente, se complementa con determinación basal o estimulación prolongada con ACTH o estimulación hipofisiaria. Se investiga la función mineralocorticoide: se determina la concentración plasmática de aldosterona y renina. Si hay valores normales o bajos de aldosterona en relación con valores incrementados de renina, demuestra que la secreción de mineralcorticoides es insuficiente. Otra dificultad para distinguir la tuberculosa de la autoinmune es que la determinación de anticuerpos antiadrenales marcadores de forma autoinmune de 30 a 50 % dan falsos negativos. La etiología es fundamental para el tratamiento específico o para modificar el pronóstico. (15).

Recientemente se ha aclarado que las enzimas 17-hidroxilasa y 21 hidroxilasa son importantes autoantígenos en la EA. Estas enzimas son intracelulares, como estas células viven normalmente impermeables a las inmunoglobulinas Igs, la destrucción celular con el escape de

los componentes intracelulares, parecería estar requerido a permitir el acceso de anticuerpos a estos antígenos, y sin embargo el papel de estos anticuerpos en la patogénesis de la EA no es clara. Por contraste, los anticuerpos en el bloqueo del receptor de ACTH en la superficie adrenal, pueden claramente tener un papel primario en la EA.

El propósito de este estudio fue señalar la prevalencia adicional del bloqueador ACTH en los anticuerpos en EA, usando ejemplos de EgG purificados por dietilaminoetil ion, intercambiando la cromatografía y proteína G con inmunoespecificidad. (19).

La valoración morfológica de las glándulas suprarrenales son exploraciones de imagen no invasivas:

- 1) Econografía.
- 2) Tomografía computadorizada (TC) o tomografía axial computadorizada (TAC): da excelente definición de tamaño, forma y estructura en la patología adrenal.
- 3) Imagen de resonancia magnética (MRI) o Resonancia magnética (RM): muestra en forma detallada y eficaz a las g. suprarrenales. Se puede observar una reducción de tamaño, casi hasta que las glándulas no sean visibles, característico hallazgo de la EA autoinmune o idiopática.

Estas 3 técnicas radiológicas de diagnóstico, son grandes avances en la exploración para diferenciar el origen autoinmune y el tuberculoso. Su aplicación clínica está justificada en todos los pacientes de reciente diagnóstico, cuando el estudio de los anticuerpos antiaxiales es negativo o no es posible. (3,8,16).

Se han definido 3 alteraciones radiológicas:

- a) Atrofia de origen autoinmune y como secuela de hemorragias suprarrenales, tuberculosis y otras enfermedades granulomatosas.
- b) Calcificación típica en la tuberculosis, secuela de hemorragia (en su fase aguda y sin atrofia), infecciones micóticas y algunos procesos neoplásicos, descarta el origen autoinmune.
- c) Agrandamiento en tuberculosis de pocos años de evolución, metástasis neoplásicas, neoplasias primarias, linfomas, hemorragias suprarrenales recientes.

En un estudio que se realizó en un paciente con adrenoleucodistrofia por medio de estudios bioquímicos y radiológicos se concluyó que debe ser diagnóstico diferencial de la EA. Y se confirmó la utilidad de la MRI como instrumento para tal propósito. (2).

Biopsia:

Obtención de tejido suprarrenal en material suficiente, para estudio citológico y microbiológico por punción percutánea lumbar con aguja fina, bajo control ecográfico y tomográfico.

Indicaciones:

- En suprarrenales de aspecto radiológico normal para llegar al diagnóstico citológico de metástasis.
- En aumento del tamaño glandular (por calcificaciones, tb. activa, neoplasia, o EA de muchos años).

7.- Diagnóstico diferencial:

Enfermedades que presentan hiperchromias. (7).

- Hiperpigmentación: por condiciones raciales. ,
- Causas externas: mecánicas, físicas, y químicas.
- Cloasma: pigmentación de la piel en las embarazadas.
- Hipovitaminosis: la vitamina A favorece la absorción de vitamina C que eleva el nivel sanguíneo de los sulfidrilos que son inhibidores de la melanogénesis. La falta de vitamina C causa pigmentación.
- Enfermedad de Basedow: bocio exoftálmico asociado a hipofisiotiroidismo.
- Enfermedad de Hodgkin: linfogranulomatosis maligna. Se produce en el corión de depósito melánico en el interior de los melanófagos.
- Enfermedad de Fanconi: forma de anemia infantil parecida a la perniciososa.
- Síndrome de Peutz-Jeghers: pigmentaciones mucocutáneas en boca, en la poliposis intestinal.
- Acantosis nigricans: pigmentación general y anormal de la piel con tumores papilares (lesión histológica de papilares).
- Léntigo maligno de Hutchinson: peca en la cara en la que se desarrolla un nevocarcinoma.
- Melanosis de Riehl: semeja infección ligera de cara y cuello.

- Acantosis nigricans: pigmentación general y anormal de la piel con tumores papilares.
- Adrenoleucodistrofia: trastorno recesivo ligado al X, causado por deficiencia de oxidación proximal en una larga cadena de ac. grasos que se acumulan en el cerebro, g. adrenal y testículos. Esto guía al Síndrome neurológico progresivo que evidencia insuficiencia suprarrenal. (2).

8.- Tratamiento:

Administración de hormonas esteroides.

Una dosis diaria de cortisona V.O.: 25 y 37.5 mg.

Cortisol: 20 - 30 mg/día.

Los efectos mineralocorticoides de estos 2 medicamentos son superiores a los de prednisona y otros derivados.

Prednisona: 5 - 7 mg diarios.

En el Addisoniano debido a disminución de mineralcorticoides, debe emplearse también por V.O.: fludrocortisona (9-alfa-fluorhidrocortisona). La dosis varía de 50 - 200 ug/día alternos (habitualmente son 100 ug/día).

Dieta: no es necesario disminuir el potasio y aporte de sodio, ya que se puede hacer terapia de sustitución hormonal.

En caso de ejercicio, si necesita aporte adicional de sodio o en alteraciones gastrointestinales.

Cirugía: administración de glucocorticoide por vía parenteral una hora antes de la intervención.

Embarazo: no dar glucocorticoides en el primer trimestre y debe ser previsto como una cirugía mayor.

Los pacientes con EA es necesario que siempre carguen consigo una tarjeta de identificación con los medicamentos y dosis que necesita.

Tratamiento de sosten en la ICP:

- 1.- Cortisol 15 a 20 mg en la mañana y 10 mg entre las 16 y 17 horas.
- 2.- Fludrocortisona 0.05 a 0.1 mg por vía oral, por la mañana.
- 3.- Vigilancia clínica: conservar peso normal, presión arterial y electrolitos, una vez cedidos los signos clínicos.
- 4.- Orientación al enfermo y uso de tarjeta de identificación.
- 5.- Aumento de la dosis de cortisol durante situaciones tensas.

Tratamiento de la ICS:

- 1.- Administración de cortisol.
- 2.- Si hay retención excesiva de líquidos y sodio, se puede cambiar a esteroides sintéticos parenterales como prednisolona o dexametasona.

Tratamiento de la crisis suprarrenal aguda:

Reposición de glucocorticoides.-

- 1.- Administrar cortisol 100 mg por infusión c/6 hr. X 24 hr.
- 2.- Cuando el paciente se estabiliza, reducir la dosis a 50 mg/6 hr.
- 3.- Disminuir gradualmente el medicamento entre el día 4 ó 5 y agregar mineralcorticoides si se requiere.
- 4.- Mantener o aumentar dosis de 200 a 400 mg/día, si persisten o se presentan complicaciones.

Medidas generales y de sosten en CSA:

- 1.- Corregir la disminución del volumen, deshidratación e hipoglucemia con soluciones salinas y glucosadas por infusión.
- 2.- Valorar y corregir la infección y otros factores precipitantes.

Todas estas medidas solo pueden ser controladas por el médico general o en el medio hospitalario.

Se ha reportado que el agente anestésico etomidate muestra supresión de - esteroidogenesis adrenal.

La rifampicina, fenitoina y fenobarbital: son aceleradores en el catabolismo del cortisol y aumenta la inducción microsomal hepática.

Cirugía: también está indicada la adrenalectomía bilateral, en la aparición de masa adrenales.

En un paciente con linfoma primario de g. adrenales, con fracaso adrenal agudo, se realizó biopsia de aspiración con aguja fina de la glándula que reveló linfoma No-Hodgkin. En este caso la quimioterapia produjo un recumbimiento funcional completo y las masas tumorales desaparecieron después de los primeros tres ciclos de tratamiento. (18).

Sueros de pacientes con EA idiopática comunmente reaccionan con la zona glomerulosa de la corteza adrenal. Se usaron altas resoluciones en el análisis de la mancha western de una fracción microsomal adrenal para la

investigación del blanco de estos anticuerpos. Los resultados indican que 21-idroxilasa, predominante en la zona glomerulosa de la corteza adrenal, es un mejor antígeno en el tratamiento de la EA idiopática. (21).

La EA idiopática se caracteriza solo por la presencia de autoanticuerpos adrenales (AA), con o sin falla en la función adrenal: 1) AA aún si se presenta inicialmente en algunos sujetos sin clínica de EA, pueden desaparecer subsecuentemente, 2) Restauración de la función adrenal después de la desaparición de AA indicada, como una remisión espontánea de las fallas adrenocorticales subclínicas. Entonces cuando los AA están presentes en la persistencia alta pueden ellos ser considerados marcas predictivas de EA en potencia, 3) La terapia con corticoesteroides parece estar siendo inducida a la remisión de una significación previa. (1).

Paciente que desarrolló hiperplasia de la célula corticotrofa, que presentó hiperpigmentación, dolor de cabeza, náusea a pesar de la terapia convencional con cortisona, plasma de ACTH excesivamente elevado, ausencia de respuesta a la administración de factor liberador de corticotropina. La revisión del MRI mostró evidencia de aumento de la silla turca, alargamiento de la glándula pituitaria. El diagnóstico fue de microadenoma por ACTH, el cual fue removido por microcirugía transfenoidal. El espécimen obtenido de la cirugía es de evidente hiperplasia corticotrófica, demostrado por mancha inmunohistoquímica por ACTH. Una fina estructura exhibida de células granuladas con algunos paquetes de microfilamentos y abundancia de cuerpos lisosomales largos. La cirugía extirpadora de la hiperplasia alivió -

los niveles de plasma de ACTH regresaron a la normalidad, el resto es nor
mal y hay respuestas adecuadas a la administración de CRF. (9).

9.- Manejo Odontológico:

Desde el punto de vista odontológico y ya que la pigmentación en la mucosa oral es un signo temprano, además de la xerostomía, caries sin control, hipoplasia del esmalte. El C.D. puede ayudar en el diagnóstico temprano, con ésto incluso salvarle la vida a algún paciente, y canalizarlo al lugar indicado. O bien saber cuando un paciente que se va a tratar padece de EA.

La parte más importante de todos los aspectos que se han mencionado con respecto de la EA y que le puede tocar al C.D. es cuando se presenta una situación tensa. Esto es muy importante en el trato al paciente, ya que a la mayoría de ellos les da miedo y entran en tensión cuando tienen que atenderse con el dentista. La corteza suprarrenal no puede producir las hormonas que necesita de más para equilibrar la atrofia y que normalmente ésta produzca esteroides, pero no los produce. Entonces el paciente puede presentar una "Crisis aguda".

Es muy importante y debe tomarse en cuenta que los pacientes que acuden al consultorio dental y que están tomando medicamento, se les debe hacer tratamiento diferente.

Una forma de tratarlo es:

Si el paciente está tomando medicamento esteroide en la actualidad, se la aumenta la dosis diaria para quitarle lo tenso; si el paciente no está tomando medicamento, pero lo ha tomado anteriormente (6 a 12 meses), se le

se le administran otra vez durante un período de 2 semanas antes de intervenirlo quirúrgicamente, después se le suspenden poco a poco después de la intervención, ya que la corteza suprarrenal no ha recuperado su función normal.

En presencia de infección la respuesta va a estar disminuida, por lo que será necesario dar antibioticoterapia.

No hay que olvidar ponerse en contacto con el médico general del paciente, durante el tratamiento dental.

10.- Conclusiones:

La EA aunque es una enfermedad infrecuente, cuando se desencadena causa grandes alteraciones a nivel general, siendo las glándulas suprarrenales las principalmente afectadas.

Actualmente ya no es rápidamente mortal y depende de la causa principal que la origina.

Los adelantos en el conocimiento de sus causas son grandes avances en el tratamiento y prolongación de la vida de los pacientes, más aún cuando el diagnóstico se hace temprano; sobretodo en una de las formas, la insuficiencia suprarrenal secundaria.

En toda esta patología los desequilibrios físicos, fisiológicos y hasta psíquicos son severos para el individuo con EA.

Todos los estudios que se han hecho con fines de diagnóstico han resultado de gran utilidad para el manejo de esta patología especialmente la -- prueba rápida de administración de ACTH, la de TAC y RM, así como la -- biopsia.

En cuanto al tratamiento la introducción de glucocorticoides y mineralcorticoides, también es de gran avance ya que deja de ser mortal la ISP y en la ISS se extiende la vida de los pacientes.

Que el Cirujano Dentista en la práctica privada cuente con alternativa para un buen pronóstico en el trato a pacientes con EA.

11.- BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Bellis A, Bizarro A, Rosal R y cols. Remission of Subclinical Adrenocortical Failure in Subjects with Adrenal Autoantibodies. JOURNAL OF CLINICAL ENDOCRINOLOGY AND METABOLISM 76: 1002-1007, 1993.
- 2.- Coria F, García-Viejo M A, Delgado J A y cols. Diagnosis of X-adrenoleucodystrophy phenotypic variants. ACTA NEUROLOGICA SCANDINAVICA 87: 499-502, 1993.
- 3.- García P L, Simo R, Mesa J y cols. Utilidad clínica de la tomografía computadorizada suprarrenal en el diagnóstico etiológico de la enfermedad de Addison. MEDICINA CLINICA 101: 121-124, 1993.
- 4.- Gardiner D S, Jackson R and Lindop G B. The renin-secreting cell and the glomerular peripolar cell in renal artery stenosis and Addison' disease. VIRCHOWS ARCHIV A PATHOLOGICAL ANATOMY AND HISTOPATHOLOGY 420: 533-537, 1992.
- 5.- Grant D B, Barnes N D, Dumic M y cols. Neurological and adrenal dysfunction in the adrenal insufficiency/alecrima/achalasia (3A) syndrome. ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD 68: 779-782, 1993.

- 6.- Greenspan F S. Endocrinología básica y clínica. EDITORIAL EL MANUAL MODERNO. 2a. Ed., México, D.F., 1993.
- 7.- Grinspan D. Enfermedades de la boca: semiología, patología, clínica y terapéutica de la mucosa bucal. EDITORIAL MUNDI. Buenos Aires, Argentina, 1970.
- 8.- Halperin R I. Diagnóstico de la enfermedad de Addison. Clínica, radiología, análisis y biopsia. ¿Todos para uno o uno para todos? MEDICINA CLINICA 101: 132-135, 1993.
- 9.- Kubota T, Hayashi M, Kabuto M y cols. Corticotroph Cell Hyperplasia in a Patient with Addison Disease: Case report. SURGERY NEUROLOGIC 37: 441-447, 1992.
- 10.- Malamed S F. Managing medical emergencies. JADA 124: 40-43, 1993.
- 11.- Mehta P J, Hakin A y Kamath S. Pre-addisonian state: does it exist? JAPI 40: 511, 1992.
- 12.- Molina M J, Rodríguez M J, Castro F J y cols. Endocrinología. PRACTICA ODONTOLOGICA 3: 18-35, 1982.

- 13.- Molina M J, Rodríguez M J, Castro F J y cols. Endocrinología. PRACTICA ODONTOLOGICA 3: 30-34, 1982.
- 14.- Nally F. Diagnosis of mouth lesions. THE PRACTITIONER 236: 488-493., 1992.
- 15.- Oelkers W, Diederich S and Bahr V. Diagnosis and Therapy Surveillance in Addison's Disease: Rapid Adrenocorticotropin (ACTH) Test and Measurement of Plasma ACTH. Renin Activity, and Aldosterone. JOURNAL OF CLINICAL ENDOCRINOLOGY AND METABOLISM 75: 259-264, 1992.
- 16.- Sahún V M, Villabona A C, Montaña M E y cols. Importancia de la tomografía axial computadorizada en el diagnóstico etiológico de la enfermedad de Addison. REVISTA CLINICA ESPAÑOLA 190: 177-180, 1992.
- 17.- Samaan N A. Hypoglicemia secondary to endocrine deficiencies. ENDOCRINOLOGY AND METABOLISM CLINICS OD NORTH AMERICA 18: 145-154, 1989.
- 18.- Serrano S, Tejedor L, García B y cols. Addisonian crisis as the presenting feature of bilateral primary adrenal lymphoma. CANCER 71: 4030-4033, 1993.

- 19.- Wardle C A, Weetman A P, Mitchell R y cols. Adrenocorticotropic hormone receptor-blocking. Immunoglobulins in serum from patients with Addison's Disease: A reexamination. JOURNAL OF CLINICAL ENDOCRINOLOGY AND METABOLISM 77: 750-753, 1993.

- 20.- Werbel S S and Ober K P. Acute adrenal insufficiency. ENDOCRINOLOGY AND METABOLISM CLINICS OF NORTH AMERICA 22: 303-328, 1993.

- 21.- Winqvist O, Karlsson F A and Kampe O. 21-hydroxylase, a major autoantigen in idiopathic Addison's disease. THE LANCET 339: 1559-1562, 1992.