



Hiperpigmentación cutánea. Llave hacia el diagnóstico de un síndrome poliglandular autoinmune.

Cerdán Marta, Ropero Esther, Nadal Mariona, Blanco Anna, Escolá Laura, Diez Rosario.
Consorci Sanitari del Maresme

Caso clínico:

Mujer 11 años + 4 meses de rechazo de la ingesta, pérdida de peso, irritabilidad, amenorrea secundaria



Sospecha de TCA (trastorno conducta alimentaria).

De forma aguda presenta cuadro de mareos, astenia, vómitos postprandiales y tendencia a la hipotensión, en la analítica sanguínea se detecta Na 118mmol/L y K 5.3mmol/L. Al reexplorar se objetiva hiperpigmentación cutánea y de encías.



Se sospecha insuficiencia suprarrenal que se confirma objetivando cortisol indetectable con ACTH aumentada en suero. Se instaura tratamiento con hidrocortisona y fludrocortisona.

La insuficiencia suprarrenal consiste en la secreción inadecuada de hormonas adrenocorticales (glucocorticoides, mineralcorticoides y andrógenos suprarrenales).

La ISP puede ser primaria, secundaria o terciaria según el defecto se localice a nivel suprarrenal (enfermedad de Addison (EA)), hipofisario o hipotalámico.

En la EA, como en nuestro caso, existe disfunción de la corteza suprarrenal, con elevación secundaria de hormona corticotropa (ACTH) y actividad de renina plasmática.

La hiperpigmentación de la piel y las mucosas se produce por el efecto de la hormona melanocitoestimulante (MSH) sobre la producción de melanina. Esta hormona se encuentra aumentada en los procesos en los que hay un incremento de la ACTH, ya que ambas hormonas tienen como precursor la proopiomelanocortina.

La EA de causa autoinmunitaria puede aparecer como enfermedad aislada o formar parte de un síndrome poliglandular autoinmunitario (SPA).

Un SPA se define como la coexistencia de, al menos, dos enfermedades glandulares autoinmunes. Se distinguen dos tipos fundamentales, el tipo 1 incluye principalmente hipoparatiroidismo (80-90%), candidiasis mucocutánea (75-80%) e insuficiencia suprarrenal primaria (60-70%); mientras que en el 2 aparecen insuficiencia suprarrenal primaria (100%), enfermedad tiroidea autoinmune (70-75%) y diabetes tipo 1 (50-60%).

Nuestra paciente presenta adrenalitis autoinmune (anti 21 hidroxilasa y anti capsula suprarrenal positivos), además de hipotiroidismo por tiroiditis autoinmune (TSH 12.3UI/mL, T4 0.99ng/dl y anticuerpos anti TPO positivos), cumpliendo criterios para diagnosticarla de **Síndrome poliglandular autoinmune tipo 2**.

La ISP es una entidad poco frecuente en pediatría, su clínica es inespecífica y de presentación insidiosa, dificultando a menudo su diagnóstico y pudiendo llegar a suponer un riesgo potencialmente letal a sufrir una crisis adrenal. De aquí la importancia de, ante clínica compatible, sospecharla para no demorar su tratamiento.

Bibliografía:

Guerrero-Fernández J. Crisis Adrenal. Manual de diagnóstico y Terapéutica de Endocrinología Pediátrica v.1.1.
Grau G, Vela A, Rodríguez Estévez A, Rica I. Insuficiencia suprarrenal. Protoc diagn ter pediatr. 2019;1:205-15
Martín Campagne E, Roa Llamazares C, Síndromes poliglandulares autoinmunes. Manual de diagnóstico y Terapéutica de Endocrinología Pediátrica v.1.1.