

# Síndrome poliglandular autoinmune en adolescente con trastorno de la conducta alimentaria

## Autoimmune polyendocrine syndrome in an adolescent with an eating disorder

Lorena Miñones-Suárez, Patricia Floristán-Resa

*Endocrinología Pediátrica. Hospital Reina Sofía. Tudela, Navarra*

**Palabras clave:** *síndrome poliglandular autoinmune, insuficiencia suprarrenal*

**Keys Words:** *autoimmune polyendocrine syndrome, adrenal insufficiency*

Sra. Directora,

La insuficiencia suprarrenal primaria de origen autoinmune es una entidad infrecuente y de prevalencia desconocida en la edad pediátrica (1). Sus manifestaciones clínicas son a menudo inespecíficas y de presentación insidiosa, lo que contribuye a una demora en el diagnóstico e instauración del tratamiento adecuado (1,2).

Una adolescente de 14 años fue remitida por sospecha de trastorno de la conducta alimentaria de tipo purgativo. Durante los dos meses anteriores se había constatado pérdida del 11% de peso corporal, junto con anorexia, rechazo de la alimentación y amenorrea secundaria. Su familia refería que coincidente con el inicio de la pérdida ponderal, había presentado labilidad emocional tanto en el ámbito familiar como escolar y había disminuido su rendimiento académico y deportivo. Durante la semana previa su sintomatología había empeorado, presentando dolor abdominal de tipo cólico no relacionado con la ingesta, vómitos postprandiales y astenia intensa. No refería alteración

del ritmo intestinal. Se realizó una evaluación psiquiátrica que no demostró alteración de la percepción de la imagen corporal, rechazo ni temor a ganar peso. Sin embargo, mostraba síntomas depresivos leves. La exploración física evidenció moderada afectación del estado general, delgadez (peso: 39,9 kg (-1,5 SDS), talla: 158,6 cms (-0,5 SDS), IMC:15,9 (-1,4 SDS)), piel seca, frialdad acra, y signos de deshidratación moderada. No presentaba manchas ni áreas de hiperpigmentación en piel ni mucosas. La exploración abdominal fue normal. Se constató bradicardia (FC: 63 lpm) e hipotensión (TA:81/52 mmHg). En el estudio inicial destacaba sodio: 131 mmol/L, potasio: 5,1 mmol/L, osmolaridad: 291 mosm/kg; pH 7,34, HCO<sub>3</sub> 24 mmol/L, EB: -0,5 mmol/L, con hematimetría, glucosa, calcio, cloro, urea y creatinina normales. Tras administrar carga de volumen con suero salino fisiológico (NaCl 0,9%), se continuó hidratación intravenosa con solución isotónica (aporte de sodio de 140 mmol/L) durante 48 horas hasta resolución de la hiponatremia. La paciente mostró mejoría inicial, no presentó nuevos vómitos, pero continuó manifestando dolor abdominal y descenso ponderal a pesar de recibir aporte calórico adecuado, por lo que se ampliaron estudios. Las determinaciones hormonales basales fueron cortisol a las 8 am de 0,43 µg/dL (VN:5-15); ACTH: 2.273 ng/L (VN: 6,2-54,7); actividad de renina plasmática (ARP):101 ng/mL (VN:1,31-3,95). Se detectaron anticuerpos anti 21-hidroxilasa de 741,7 U/mL (VN:<1), confirmando el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria de origen autoinmune. El estudio ampliado reveló anticuerpos antigliadina:13,01 kU/L (VN:<6), antitransglutaminasa total IgA-Ig G: 383,89 kU/L (VN:<8) e hipertirotropinemia (TSH:6,63 µUI/mL (VN:0,35-4,47), t4 libre:1,14 ng/dL (VN: 0,79-1,49), con marcadores de autoinmunidad negativos. Se descartó autoinmunidad pancreática y paratiroidea. La ecografía tiroidea y abdominal fueron normales. La biopsia duodenal mostró atrofia leve-moderada de la mucosa con patrón celiaco. Recibió tratamiento con

---

**Correspondencia:**

Lorena Miñones-Suárez  
Endocrinología Pediátrica  
Hospital Reina Sofía  
Carretera de Tarazona Km 331500, Tudela, Navarra  
E-mail: lminones@cfnavarra.es  
E-mail: lorenaminones@gmail.com

hidrocortisona intravenosa 100 mg/m<sup>2</sup>/día durante 36 horas y posteriormente hidrocortisona oral (12 mg/m<sup>2</sup>/día) y fludrocortisona 0,1 mg/día, junto con dieta exenta de gluten. La respuesta fue muy favorable. La paciente se mostraba asintomática tras los primeros días de tratamiento, inició ganancia ponderal y se incorporó con normalidad a sus actividades académicas y deportivas. Ocho meses más tarde, había recuperado el 15% de su peso corporal, tenía un IMC normal y mantenía un equilibrio metabólico estable (sodio: 136 mmol/L, potasio 3,8 mmol/L, ACTH: 662 ng/L, ARP: 5,4 ng/dL, aldosterona: 3.63 ng/L). Sin embargo, manifestaba leve astenia. Se comprobó que presentaba hipotiroidismo primario (TSH: 9,8 mU/mL, t4 libre: 0,6 ng/dL) con anticuerpos antiperoxidasa de 285 UI/mL (VN: <35), antitiroglobulina de 20 UI/mL (VN: <60) y signos inflamatorios por infiltración linfocitaria de la glándula tiroidea, por lo que inició tratamiento con levotiroxina, dosis 0,8 µg/kg/día.

La insuficiencia suprarrenal primaria puede tener un comienzo insidioso y síntomas inespecíficos que dificultan o retrasan el diagnóstico poniendo en riesgo vital al paciente, que está expuesto al riesgo de sufrir una crisis adrenal tras una situación de estrés (infección intercurrente, trauma, intervención quirúrgica)<sup>(2)</sup>. Algunas de las manifestaciones clínicas de la insuficiencia suprarrenal son comunes a otras entidades que se presentan con mayor frecuencia durante la adolescencia, como los trastornos de la conducta alimentaria. En nuestro caso, la paciente fue diagnosticada de trastorno de la conducta alimentaria tras relacionar la intensa pérdida ponderal con su rechazo hacia la alimentación y los vómitos repetidos, y teniendo en consideración las vehementes referencias familiares en cuanto su irritabilidad y cambio de comportamiento. No se consideró descartar causas orgánicas ni se realizó una valoración psiquiátrica adecuada, lo cual supuso un retraso en el diagnóstico. Cabe señalar que nuestra paciente no presentaba hiperpigmentación cutánea ni de mucosas, siendo éste un signo descrito como presente de forma prácticamente constante entre los pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria y de gran valor para establecer la sospecha diagnóstica<sup>(3,4)</sup>. El diagnóstico se realizó en base a la sintomatología de la paciente y las cifras de cortisol, ACTH, renina y aldosterona basales, siendo innecesario realizar prueba de estímulo con ACTH sintética. El hallazgo de anticuerpos anti 21-hidroxilasa estableció el origen de la hipofunción adrenal, ya que éstos son marcadores de adrenalitis autoinmune y poseen una elevada sensibilidad y especificidad<sup>(5,6)</sup>. La insuficiencia suprarrenal de origen autoinmune puede aparecer de forma aislada o formando parte de un síndrome poliglandular. Dada la elevada frecuencia de asociación con otras endocrinopatías, es neces-

rio completar el cribado de otros trastornos autoinmunes en todos los pacientes con anticuerpos antiadrenales positivos<sup>(7)</sup>. En nuestra paciente, la realización de este cribado sistemático permitió detectar la presencia de anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa, realizar una biopsia duodenal y confirmar el diagnóstico de enfermedad celiaca, cuya expresividad clínica había quedado solapada a los síntomas de la insuficiencia suprarrenal crónica.

Entre las determinaciones hormonales basales iniciales destacaba hipertirotropinemia, que interpretamos como consecuencia del intenso déficit glucocorticoide y tendente a la resolución tras el inicio del tratamiento sustitutivo de la función adrenal. Sin embargo, meses más tarde, se confirmó la presencia de una tiroiditis linfocitaria. La asociación entre estas dos entidades llega al 50% de casos<sup>(7)</sup>, por lo que consideramos necesario determinar de forma periódica la función tiroidea en estos pacientes.

En conclusión, nos gustaría destacar la relevancia de establecer un alto grado de sospecha ante pacientes con síntomas sugestivos de insuficiencia suprarrenal para evitar el riesgo vital que supone demorar el inicio del tratamiento.

## Referencias Bibliográficas

1. Hsieh S, White PC. Presentation of primary adrenal insufficiency in childhood. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011;96 (6):E925-8.
2. Shulman DI, Palmert MR, Kemp SF and for the Lawson Wilkins Drug and Therapeutics Committee. Adrenal insufficiency: still a cause of morbidity and death in childhood. *Pediatrics.* 2007;119:E484-94.
3. Malikova J, Flück CE. Novel insight into etiology, diagnosis and management of primary adrenal insufficiency. *Horm Res Paediatr.* 2014;82(3):145-57.
4. Arlt W, Allolio B. Adrenal insufficiency. *Lancet.* 2003; 361: 1881-93.
5. Betterle C, Morlin L. Autoimmune Addison's disease. *Endocr Dev.* 2011;20:161-72.
6. Antal Z, Zhou P. Addison disease. *Pediatr Rev.* 2009;30(12):491-3.
7. Betterle C, Zanchetta R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes (APS). *Acta Biomed.* 2003;74(1):9-33.