

Escuela de Enfermería de Zamora

Titulación: Grado en Enfermería

Trabajo Fin de Grado

Título

ATENCIÓN DE ENFERMERIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ADDISON

Estudiante: Marina López Galicia

Tutor/a: Jesús Gallego García

Fecha: 11-05-2017



El profesor Jesús Gallego García en su calidad de tutor, considera que el Trabajo Fin de Grado titulado: “Atención de enfermería en pacientes con Enfermedad de Addison” realizado por: Marina López Galicia, cumple los requisitos para proceder a su presentación ante la Comisión evaluadora.

Zamora, 11 de mayo de 2017

Fdo.: Jesús Gallego García

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

Declaro que he redactado el trabajo “Atención de enfermería en pacientes con enfermedad de Addison” para la asignatura Trabajo fin de grado en el segundo cuatrimestre del curso académico 2016-2017 de forma autónoma, con la ayuda de las fuentes y la literatura citadas en la bibliografía, y que he identificado como tales todas las partes tomadas de las fuentes y de la literatura indicada, textualmente o conforme a su sentido.

En Zamora, a 14 de Mayo de 2017

Fdo.: Marina López Galicia.

ÍNDICE

Resumen.....	5
Introducción.....	6
Objetivo.....	7
Material y métodos.....	7
Resultados.....	8
Discusión.....	17
Conclusiones.....	23
Bibliografía.....	24
Anexos.....	26

RESUMEN

La Enfermedad de Addison o Insuficiencia Suprarrenal Primaria se produce por la destrucción de las glándulas suprarrenales, dando lugar a una disminución o ausencia de la secreción de hormonas glucocorticoides, mineralocorticoides y andrógenos.

El objetivo es realizar un análisis de la literatura científica sobre esta enfermedad y la actuación de Enfermería que requieren estos pacientes, así como hacer propuestas sobre cuidados enfermeros.

Se realiza una revisión bibliográfica en las principales bases de datos biosanitarias, así como material impreso sobre la atención de enfermería en pacientes con Insuficiencia Suprarrenal Primaria de todas las edades y de ambos sexos.

Se seleccionan catorce artículos en los que se desarrolla la detección, el tratamiento, los cuidados y el seguimiento realizado por el personal de enfermería en estos pacientes.

Las intervenciones de enfermería se basan en la educación para la salud, la instauración de medidas de prevención de crisis futuras y el cuidado durante todo el proceso de la enfermedad, por lo que deben programarse visitas frecuentes.

La Insuficiencia Suprarrenal Primaria es una enfermedad crónica cuyo seguimiento y control es necesario, ya que puede poner en riesgo la vida del paciente al producirse la denominada “Crisis Addisoniana”. Se hace necesaria la actuación de enfermería tanto en la detección como en el tratamiento y en el seguimiento que requieren estos pacientes.

Palabras clave: Insuficiencia suprarrenal primaria, Enfermedad de Addison, Insuficiencia corticosuprarrenal, cuidados enfermería.

INTRODUCCIÓN

La insuficiencia suprarrenal primaria fue descrita por primera vez por el médico inglés Thomas Addison en 1855. También conocida como Enfermedad de Addison, ocurre por una destrucción total o parcial de las glándulas suprarrenales, lo que conduce a una disminución de la secreción de glucocorticoides, mineralocorticoides y andrógenos. La causa más común, presentada en un 80 %, es un trastorno denominado adrenatitis autoinmune, debido a la atrofia idiopática de las glándulas suprarrenales. La segunda causa más frecuente es la tuberculosis, seguido de infecciones causadas por microorganismos oportunistas como la histoplasmosis. Otras causas son: extirpación quirúrgica de las glándulas suprarrenales, cáncer metastásico, problemas vasculares (hipoperfusión, trombosis), efectos adversos de medicamentos u otros factores.

Existen tres tipos de insuficiencia suprarrenal: primaria o Enfermedad de Addison, secundaria o terciaria. La característica más llamativa de la Insuficiencia Suprarrenal Primaria es la hiperpigmentación de la piel debido a la elevación de la ACTH, hormona producida por la hipófisis que intentará compensar el déficit de la producción de cortisol, puesto que ambas hormonas proceden de un mismo precursor común, esto da lugar a un aumento de la secreción de la Hormona Estimuladora de Melanocitos (MSH), provocando el oscurecimiento de la piel. En la insuficiencia suprarrenal secundaria o terciaria, a diferencia que en la primaria, la ACTH no se encuentra elevada.

La cantidad insuficiente de glucocorticoides, fundamentalmente de cortisol, va a producir debilidad, fatiga, pérdida de peso, náuseas, vómitos, diarrea, estreñimiento, dolor abdominal y niveles bajos de glucosa en sangre. Por otro lado la escasa liberación de mineralocorticoides, principalmente la aldosterona va a dar lugar a hiponantremia, hipercalcemia, acidosis, taquicardia e hipotensión. Las manifestaciones clínicas suelen ser graduales y muy inespecíficas, lo que dificulta su detección. Sin embargo, a pesar del retraso de su diagnóstico, el tratamiento suele ser exitoso una vez que se inicia. Los pacientes con insuficiencia suprarrenal tendrán un tratamiento farmacológico de por vida, lo que en ocasiones puede dar lugar a dificultades de adaptación o de problemas psicológicos como depresiones.

La detección precoz adquiere en esta enfermedad una gran relevancia, ya que de no ser detectada a tiempo puede dar lugar a la llamada “Crisis Addisoniana”. Tanto es así que la mayor parte de los diagnósticos se establecen tras la aparición de ésta, lo cual puede ser potencialmente mortal para el paciente. Esta crisis constituye una emergencia sanitaria por lo que es imprescindible una actuación inmediata. Fundamental también será el seguimiento y control de estos pacientes a largo plazo convirtiendo a la enfermera en protagonista en la atención de estos, tanto en el periodo de agudización (Crisis Addisoniana) como en la fase crónica.

OBJETIVO

Revisar y analizar la información disponible sobre la Enfermedad de Addison en la literatura científica y determinar la atención de enfermería que precisan los pacientes que la padecen, así como realizar propuestas de cuidados enfermeros.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza una revisión bibliográfica sobre atención de enfermería en pacientes con Insuficiencia Suprarrenal Primaria (Enfermedad de Addison).

La búsqueda se realizó en las bases de datos: Pubmed, Investen-Joana Briggs, Uptodate, Cochrane, CUIDEN, Guíasalud y la Biblioteca de Salud del Portal de Sanidad de Castilla y León, así como en fuentes bibliográficas impresas. Se incluye una tabla con la estrategia de búsqueda en Anexo 1.

Criterios de inclusión: Primeramente los artículos fueron seleccionados por título y resumen. Los idiomas utilizados fueron el inglés y el español; el periodo de publicación fue de los últimos diez años, sin embargo por la escasa literatura disponible, se seleccionan por su relevancia artículos anteriores a esa fecha. Además se han consultado publicaciones impresas de medicina interna y enfermería clínica. También fue necesario corregir la población de estudio inicial, que se centraba solo en adultos, abarcando finalmente todos los grupos etarios.

Criterios de exclusión: se excluyen artículos sobre la asociación de la Enfermedad de Addison a otras patologías y los que estudian las pruebas médicas diagnósticas para detección de la insuficiencia suprarrenal.

En un principio se intentó localizar los diseños de mayor evidencia: revisiones sistemáticas, ensayos clínicos aleatorizados y guías de práctica clínica, pero debido a la escasez de literatura no se ha excluido ningún tipo de estudio.

Pregunta estructurada en formato PICO:

- Población: paciente con enfermedad de Addison de todas las edades y de ambos sexos.
- Intervención: Atención de enfermería (detección, intervención, seguimiento y educación sanitaria).
- Resultado: Adecuada atención y seguimiento del paciente.

En la base de datos Pubmed se realizó la correspondiente conversión a términos MeSH. Para el resto de recursos se utilizaron los términos en lenguaje natural (Tabla 1).

	Palabra “Natural”	MeSH
Paciente	Enfermedad de Addison	Addison disease
	Insuficiencia suprarrenal	Adrenal insufficiency
	Glándula suprarrenal	Adrenal gland
	Insuficiencia corticoadrenal	Corticoadrenal insufficiency
Intervención	Cuidados de enfermería	/nursing
	Enfermería	

Tabla1. Principales términos utilizados.

RESULTADOS

Pubmed:

1. "Addison Disease/nursing"[Mesh]: Se encontraron siete resultados, de los cuales cinco fueron seleccionados por su título. Para los dos restantes se utilizaron criterios de exclusión siendo uno el idioma, ya que se encontraba en japonés y

otro desechado por estar asociado a otra patología a mayores de la Insuficiencia Suprarrenal Primaria. Posteriormente se seleccionaron dos artículos, tras haber realizado la lectura de cada uno de los resúmenes. Ambos artículos coinciden en varios aspectos relevantes en cuanto la atención a un paciente con enfermedad de Addison, en el artículo *An overview of the nursing issues involved in caring for a child with adrenal insufficiency* ¹ se presenta un caso clínico de un niño ingresado en régimen hospitalario y en el artículo *Adrenal cortex disorders: hormones out* ² se desarrollan las principales actuaciones de enfermería en un adulto con Insuficiencia Suprarrenal Primaria. Las actuaciones tanto en uno y otro caso abarcan la fase crónica de la enfermedad, como la agudización de la misma siendo el papel de enfermería imprescindible. En la fase crónica la administración de la medicación tanto de glucocorticoide como de mineralocorticoide en las dosis adecuadas y por la vía oportuna, y en el caso de la crisis la administración de líquidos, glucocorticoides, solución de dextrosa al 5%, monitorización de anomalías electrolíticas, entre otros cuidados. La actuación en cuanto a un paciente pediátrico y uno adulto, difiere tan solo en la cantidad de dosis y la administración del glucocorticoide, ya que en el caso de los niños está indicado únicamente la hidrocortisona siendo en los adultos posible la utilización de dexametasona o prednisona. Además es importante destacar que durante el periodo de crisis, potencialmente mortal, no es necesario el aumento de la dosis de mineralocorticoide (fludrocortisona). En el artículo *Adrenal cortex disorders: hormones out* ² se especifican consideraciones que debe realizar la enfermera como miembro imprescindible del equipo para controlar a estos pacientes entre ellas encontramos: primeramente la realización de la historia clínica y la valoración inicial del paciente tanto física como mental, lo que nos servirá de base para continuar con el seguimiento. Así la enfermera deberá :

- Evaluar la existencia de infecciones antes de comenzar con los fármacos y vigilar a su vez los signos y síntomas.
- Monitorización de signos vitales de manera frecuente, localizando hipotensión ortostática o disminución de frecuencia cardiaca.
- Valorar signos de deshidratación.

- Realizar extracciones para poder controlar los electrolitos séricos y poder detectar anomalías como la hiponatremia y la hiperpotasemia.
- Monitorización de los niveles de glucosa.
- Control de peso.
- Evaluar la coloración de la piel, para detectar posible hiperpigmentación.
- Controlar el estado mental del paciente, ya que de la enfermedad puede derivar una depresión.

En el caso del artículo *An overview of the nursing issues involved in caring for a child with adrenal insufficiency*¹ se destaca la importancia de la enfermera especialista en niños, esta adquiere un papel crucial en el cuidado de los niños durante su estancia en el hospital como en su hogar. La enfermera debe instruir a los padres en todo lo que refiere a su proceso de enfermedad como el tratamiento pautado por el médico endocrino. La aparición de una enfermedad crónica en un niño puede causar sentimientos de preocupación y sufrimiento en los padres, por lo que la enfermera debe intervenir convirtiéndose en su apoyo fundamental, resolviendo todas las dudas que pudieran surgir y ayudando al niño y sus familias a la adaptación a la nueva enfermedad.

2. "Adrenal Insufficiency/nursing"[Mesh]: Se obtuvieron 23 resultados, de los cuales cinco ya habían sido encontrados con la búsqueda anterior, por lo que fueron 18 los artículos seleccionados. De estos 18, se consideraron cinco, el resto fueron eliminados por su título al tratarse de otras patologías. Todos los artículos seleccionados exponían las mismas recomendaciones de actuación tanto en la fase crónica como en la aguda (Crisis Addisoniana), fueron descartados por establecer similitud con los artículos encontrados anteriormente. Finalmente la selección fue del artículo *Steroid dependent states and adrenal insufficiency*³, aun siendo un artículo de mayor antigüedad que el resto. Su selección se hizo necesaria por ser el único artículo que hace referencia al diagnóstico e intervención de enfermería en el tratamiento y seguimiento de pacientes con enfermedad de Addison. En el artículo se especifica el diagnóstico: déficit de volumen de líquidos, en el caso de la

crisis y otro diagnóstico: déficit de conocimiento del proceso de enfermedad, referido al momento posterior a la crisis. Por tanto, la actuación de enfermería durante la fase aguda como durante la crónica es fundamental. El artículo se centra en la actuación de enfermería durante la crisis y en las estrategias preventivas para evitar las mismas. Así la enfermera en el momento de la crisis deberá ser capaz de identificar y evaluar los síntomas (debilidad, hipotensión, náuseas, vómitos..) actuando de manera inmediata para evitar el empeoramiento de esta. El objetivo prioritario de la intervención de enfermería será entonces restaurar el equilibrio de electrolitos y líquido. Para ello la enfermera realizará técnicas como: toma de glucemia capilar y extracción de sangre, para posteriormente sea evaluado el grado de agotamiento de sodio y retención de potasio. Tras la aplicación de la terapia con dextrosa al 5 %, solución salina y corticoesteroides el paciente notará una mejoría entre la primera y segunda hora posterior a la iniciación de la terapia. Durante esta fase aguda (crisis addisoniana), la enfermera debe convertirse en un apoyo emocional y adoptar una actitud que permita devolver la tranquilidad al paciente evitando un factor de estrés que puedan dar lugar a un empeoramiento de la crisis. Al cesar la crisis el paciente se encontrara psicológicamente más estable y es ahí donde la enfermera deberá intervenir proporcionando educación para la salud. Dentro de esta educación se enseñará al paciente estrategias para prevenir nuevas crisis, ya que principalmente el origen de las mismas viene derivado de una situación de estrés como puede ser la cirugía o la infección. Además la enfermera realizará la educación tanto con el paciente como con sus familiares enseñándoles a evitar situaciones de estrés psicológico pudiendo incluso aumentar las dosis de su tratamiento en este caso, identificar los signos y síntomas de crisis y la actuación ante la posible aparición de la misma.

3. Addison disease [Ti]: se encontraron 100 resultados, de los cuales se seleccionaron por el título 29 artículos. De esos 29, siete de ellos fueron desechados por encontrarse en otro idioma (alemán, chino, francés e italiano). El resto fueron descartados por tratar métodos diagnósticos para la detección de la enfermedad de Addison, beneficios de unos fármacos respecto a otros en cuanto al tratamiento de estos pacientes, la etiología de la aparición de la enfermedad ligado al cromosoma X y aparición de la enfermedad como

resultado de otro proceso patológico anterior. De los 29 artículos se revisaron 14 y de esos 14 por su resumen se seleccionaron 3. Estos tres artículos comparten que la causa más común de enfermedad de Addison es la Adrenalitis Autoinmune, causada por anticuerpos específicos contra la enzima 21- hidroxilasa, necesaria para la síntesis del cortisol. Además un dato importante a destacar es que los pacientes con Insuficiencia Suprarrenal Primaria desarrollan en un 50 % otros trastornos autoinmunes.

Por otro lado el hallazgo físico más característico de esta enfermedad es la hiperpigmentación de la piel, sin embargo usualmente la presentación de sus signos y síntomas es inespecífico lo que dificulta el diagnóstico. Se hace hincapié en la necesidad de un seguimiento de dichos pacientes por parte de un equipo en el que la enfermera será un componente esencial, ya que se encargará de proporcionar a pacientes y familiares la información necesaria acerca de su enfermedad así como las medidas de actuación en caso de crisis suprarrenal, como prevenir la misma e identificar los síntomas. Dentro de este seguimiento se recomiendan revisiones regulares, estrategias de prevención de crisis mediante la denominada “dosis de estrés” y un plan de emergencia ante la aparición de las mismas. Esta estrategia denominada “dosis de estrés” consiste en el aumento de la dosis de glucocorticoides antes o durante una situación que puedan generar un riesgo de crisis (intervenciones quirúrgicas, infecciones), ya que la destrucción o hipofunción de las glándulas suprarrenales evitan una respuesta fisiológica ante estos grados de estrés. Por otro lado el plan de emergencia se diseñará junto con el paciente para ser utilizado en caso de crisis y se le adiestrará para la auto- administración de medicación en caso de emergencia. Para ello el paciente debe de llevar un vial de hidrocortisona, asegurándose de su caducidad y, por tanto, su disponibilidad, además de identificación de su enfermedad y una pulsera o colgante medic- alert.

1. Enfermedad de Addison: Con esta búsqueda se localizaron 88 artículos, de los cuales se seleccionaron tres por su título. Finalmente fueron desechados debido a que relacionaba la enfermedad de Addison con otras patologías, además de hablar únicamente del tratamiento farmacológico durante una crisis addisoniana.

Uptodate

Se seleccionaron siete artículos, sin embargo tras la lectura de su resumen se desearon cuatro. Los artículos seleccionados fueron: *hiponantremia and hyperkalemia in adrenal insufficiency*¹⁰, *Patient education: Adrenal insufficiency*¹¹ y *Treatment of adrenal insufficiency in adults*¹², todos ellos basan su desarrollo en educación al paciente con Enfermedad de Addison, el tratamiento que debe seguir y la alteración electrolítica fundamental por la ausencia o disminución de cortisol y aldosterona principalmente. El tratamiento se describe igual que en el resto de la literatura, aunque aporta un dato a mayores que los anteriores en lo que respecta a la intervención en una crisis addisoniana. Dicho dato se basa en la inutilidad de la reposición de volumen de manera aislada mediante una solución salina, poniendo de manifiesto la importancia de poner en práctica otras medidas como son la administración de dextrosa al 5 % y glucocorticoides.

Cuiden

1. Enfermedad de Addison: se encontraron tres resultados, uno fue desechado por su título al corresponderse con una prueba diagnóstica para la detección de enfermedad de Addison, los otros dos se seleccionaron primeramente por su título y posteriormente por su resumen.
2. Insuficiencia suprarrenal: se obtuvo un resultado, el cual fue seleccionado.

Los artículos encontrados seleccionados fueron: *Enfermedad de Addison: un diagnóstico en atención primaria*⁷, *La amenaza de la insuficiencia corticosuprarrenal*⁸, *¿Hay datos que apunten a la enfermedad de Addison?*⁹, los tres explican la función de las glándulas suprarrenales y la importancia de las mismas. Todos coinciden en las causas, manifestaciones clínicas y necesidad de detección y seguimiento. Se desarrolla de manera independiente el tratamiento e intervención en fase crónica y en fase aguda, aunque ambas van relacionadas. En el caso de la fase

aguda o crisis, la actuación deberá ser inmediata y el objetivo prioritario de la Enfermería será la restitución de líquidos mediante una solución de dextrosa 5 % en suero fisiológico y la administración intravenosa de glucocorticoides. Aunque en la Insuficiencia Suprarrenal Primaria la disminución o ausencia sea tanto de glucocorticoides como mineralocorticoides, los mineralocorticoides no se utilizan en situación de urgencia, debido a que el suero fisiológico y los glucocorticoides, generalmente hidrocortisona compensan esta pérdida. Por otra parte, la fase crónica de enfermedad conlleva a la administración de medicación de por vida de glucocorticoides y mineralocorticoides, con hidrocortisona en el caso de los primeros y con fludrocortisona en los segundos. Se hará seguimiento para adoptar la dosis de menor cantidad posible que sea capaz de controlar los síntomas, así como de evitar que se produzca una sobredosificación dando lugar a otros síndromes como el de Cushing, osteoporosis o disminución de función inmunitaria.

Además estos artículos proponen diversos puntos a seguir para la educación adecuada del paciente y la prevención de futuras crisis addisonianas que pueden derivar en la muerte del individuo. La Enfermería debe implicarse en lo referente a la educación para la salud y el seguimiento de los pacientes incluyendo : vigilancia de la presión arterial, la frecuencia cardíaca y la glucemia, por otro lado se informará y enseñará al paciente la manera de identificar una crisis addisoniana, así como estrategias para evitar su desencadenamiento. La enfermera puede dar los siguientes consejos:

- Utilizar un collar de alerta médica o una tarjeta en la que se indique la enfermedad del paciente y unas breves instrucciones del fármaco que debe administrarse en caso de emergencia: hidrocortisona.
- Instruir previamente a familiares y pacientes de cómo administrar la medicación tanto en caso de urgencia como en el tratamiento a largo plazo.
- Enseñar a identificar situaciones o factores de estrés mental o físico que puedan derivar en crisis.

También la enfermera intervendrá mediante estrategias de prevención de crisis suprarrenal mediante:

- Enseñar signos y síntomas para poder reconocer la situación de emergencia.

- Uso adecuado de la medicación, respetando las dosis y vigilando la aparición de síntomas que puedan indicar una sobredosificación o una dosificación insuficiente.
- Evitar ayunos prolongados.
- Necesidad de establecer una dieta rica en hidratos de carbono y proteínas, incorporando hasta 8 gramos de sodio diarios.
- Utilización de dosis mayores en situaciones de estrés.
- Enseñar la necesidad de alternar la actividad con los periodos de descanso para evitar la debilidad.

Cochrane

1. Enfermedad de Addison: No se obtuvo ningún resultado.
2. Addison disease: solo se encontraron resultados en inglés RTC y fueron 46, de los cuales por título fueron seleccionados 3, y posteriormente desechados por su resumen.

Medicina Interna Farreras-Rozman. Enfermedades de las glándulas suprarrenales

En primer lugar el capítulo describe la función de las glándulas suprarrenales, además de desarrollar los tres tipos de insuficiencia suprarrenal: primaria, secundaria y terciaria. En cuanto a la Insuficiencia Suprarrenal Primaria propone un tratamiento en que de nuevo la enfermera adquiere una responsabilidad clave, primeramente a largo plazo y posteriormente en el momento de la fase aguda. Los pacientes con Enfermedad de Addison requieren tratamiento de por vida por lo que la enfermera tendrá entonces su objetivo principal en administrar la información adecuada al paciente y a los familiares sobre la naturaleza crónica de su enfermedad. Dentro de las medidas que la enfermera propondrá será la de que el paciente porte un collar o pulsera en la que se indique su enfermedad y su tratamiento, así como de disponer en su domicilio de formas inyectables de cortisol, ya sean naturales como la cortisona o preparados sintéticos con acción glucocorticoide (dexametasona o prednisona). Además la enfermera debe valorar si la dosis pauta es capaz de mantener al paciente asintomático con la cantidad más baja posible, la sobredosificación podrá sospecharse si se produce hipertensión y la dosificación insuficiente con manifestaciones clínicas como vómitos, debilidad o hiperpigmentación de la piel.

Por otro lado, en el caso de la fase aguda o la denominada Crisis Addisoniana, se requerirá una actuación inmediata constituyendo una urgencia grave. Aquí la enfermera deberá reconocer los síntomas: anorexia, deshidratación, hipoglucemia, hipotensión, dolor abdominal, fiebre y un cuadro de choque hipovolémico. Además de ser responsable de la administración de: solución salina, dextrosa al 5 % y glucocorticoides solubles, así como la monitorización de la presión venosa ¹³.

Enfermería Médico-Quirúrgica, Brunner Sudarth. Valoración y tratamiento de pacientes con trastornos endocrinos.

En este capítulo se indica la actuación de la enfermera ante un paciente con Enfermedad de Addison, en concreto en la Crisis Addisoniana: valoración, vigilancia, restauración de equilibrio de líquidos en caso de crisis, mejoramiento de tolerancia a la actividad y fomento en el hogar y en la comunidad.

En cuanto a la valoración, la enfermera revisará la historia clínica y realizará la exploración física centrándose en: presión arterial y frecuencia de pulso tanto en bipedestación como en sedestación para identificar déficit de líquidos, cambios del color de la piel y su turgencia, peso, presencia de debilidad o fatigabilidad y las situaciones que pudieran haber desencadenado la crisis. La vigilancia realizada por la enfermera se centrará en identificar y reducir los factores que puedan precipitar la crisis, además de detectar síntomas de choque como taquicardia, taquipnea, hipotensión, sudoración o palidez ya que estos requieren actuación inmediata. Dicha actuación se basará en la administración de líquido intravenoso, dextrosa 5% y glucocorticoides. Posteriormente se valorará la restauración de los líquidos mediante la inspección de la turgencia de la piel, obtención del peso y toma de los valores de presión arterial en sedestación y bipedestación. El papel de enfermería continúa cuando cese la crisis proporcionando información sobre su tratamiento y administración del mismo y aconsejando sobre las “dosis de estrés” que pueden añadirse cuando se produzcan situaciones de estrés o de enfermedad. También proporcionará información sobre la modificación de la dieta, la cual será alta en sodio y baja en potasio y sobre el consumo de líquidos para ayudar a mantener el equilibrio de líquidos y electrolitos. La enfermera será responsable de enseñar de manera práctica al paciente y a sus familiares la actuación ante una crisis suprarrenal, para ello dispondrán en el domicilio de una ampolla de esteroide y una

jeringa, para la administración de esta inyección solo en caso de emergencia, se orientará y se dará instrucciones específicas para ello. Por último, la enfermera debe enseñar a los pacientes a vigilar posibles efectos adversos del tratamiento por sobredosificación como es la aparición de edemas como por dosis insuficiente con la presencia de hipotensión postural.

La educación para la salud realizada por la enfermera continúa cuando el paciente esté estabilizado. Se tomarán medidas para evitar situaciones que puedan suponer un estrés físico o psicológico. En la crisis las medidas preventivas se basan en proporcionar al paciente el ambiente más tranquilo y agradable para disminuir la situación de estrés. También es esencial educar al paciente y familia en: administración de medicación, modificación de dosis en caso de aparecer situaciones estresantes, dieta que debe seguir (baja en potasio y alta en sodio) y la actuación y administración de la dosis de emergencia ¹⁴.

A modo de resumen los artículos seleccionados se encuentran recogidos en el anexo 2.

DISCUSION

La Enfermedad de Addison o Insuficiencia Suprarrenal Primaria es una enfermedad crónica cuyo seguimiento y control es necesario, ya que puede poner en riesgo la vida del paciente al producirse la denominada “Crisis Addisoniana”. Se hace por tanto necesaria la actuación de enfermería tanto en la detección como en el tratamiento y en el seguimiento que requieren estos pacientes.

Un aspecto relevante de esta enfermedad es la dificultad diagnóstica que da lugar a que la mayor parte de la detección de una Insuficiencia Suprarrenal Primaria se establezcan tras sufrir una crisis suprarrenal o addisoniana. Los síntomas y signos de la Enfermedad de Addison son inespecíficos y graduales lo que generalmente retrasa el diagnóstico. Por ello, la atención de enfermería toma de nuevo el protagonismo, puesto que puede detectar anomalías que puedan indicar una insuficiencia suprarrenal, el signo más característico de la Enfermedad de Addison es la

hiperpigmentación de la piel, además se acompaña con síntomas como debilidad extrema, náuseas, vómitos, pérdida de peso, hipotensión e hipoglucemia, síntomas que pueden alertar a los profesionales de enfermería siendo ellos quienes controlan parámetros como la tensión arterial, peso o niveles de glucosa en sangre.

El diagnóstico se establecerá posteriormente por hallazgos de laboratorio y exámenes complementarios. “La prueba diagnóstica más concluyente que confirma la Enfermedad de Addison es la prueba de detección rápida de ACTH, es una prueba de estimulación con ACTH, realizada mediante la administración intravenosa de ACTH y evaluación de los niveles plasmáticos de cortisol a los 30 minutos y a la hora. Los pacientes con insuficiencia primaria mostrarán poca o ninguna respuesta al cortisol; Los pacientes con insuficiencia secundaria tendrán niveles elevados de cortisol”².

Por otro lado, la enfermera también participará en la detección precoz e intervención en caso de emergencia, es decir, durante la crisis. Para esto la enfermera debe identificar signos y síntomas que indiquen la instauración de la crisis, que son principalmente los signos clásicos de shock hipovolémico: taquicardia, hipotensión, taquipnea y palidez. La crisis puede producirse como una agudización de enfermedad en un paciente diagnosticado o aparecer como un proceso intercurrente en un paciente con insuficiencia suprarrenal primaria no conocida. En este último y en caso de producirse una crisis suprarrenal las pruebas diagnosticas se retrasaran hasta estabilizar al paciente.

La enfermera también adquiere un papel clave en cuanto al tratamiento de estos pacientes, brindando intervenciones y cuidados tanto en fase crónica como en fase aguda. Los pacientes con enfermedad de Addison van a requerir un tratamiento de por vida con glucocorticoides fundamentalmente, la administración de mineralocorticoides es eventual en la mayoría de los pacientes. El glucocorticoide de elección será la hidrocortisona, o preparados sintéticos como dexametasona o prednisona y el mineralocorticoide utilizado será la fludrocortisona. En el caso de los niños el glucocorticoide de elección será la hidrocortisona, ya que la dexametasona y prednisona son glucocorticoides más potentes y no se recomienda para ellos en su terapia de reemplazo. La sustitución de los andrógenos, hormonas deficitarias también en esta enfermedad, se recomienda solo en mujeres, ya que las glándulas suprarrenales son su principal fuente de producción.

El tratamiento de por vida requiere de un seguimiento y de una preparación previa del paciente, por ello la enfermera será la responsable de aportar toda la información sobre el proceso de enfermedad, dar apoyo psicológico y controlar la adherencia al tratamiento de estos pacientes crónicos. Para conseguir todo esto los profesionales de enfermería deben programar visitas frecuentes con estos pacientes, en estas se debe: monitorizar tensión arterial, pulso y peso, valorar signos como hiperpigmentación de la piel y turgencia de la misma para comprobar la existencia de retención de líquidos, informar sobre la dieta, en la cual el consumo de sodio debe ser elevado, fomentar el ejercicio físico alternando con periodos de reposo, ya que en estos pacientes se instaura de manera rápida la debilidad y realizar un abordaje del estado psicológico del paciente a fin de evitar posibles depresiones o cualquier otro tipo de trastorno.

Los pacientes con Enfermedad de Addison suelen ser capaces de adaptarse óptimamente a su vida cotidiana, sin embargo puede haber ciertos casos en los que por causa de enfermedades intercurrentes o recuperación incompleta de una crisis addisoniana no pueden lograr esta adaptación. Es útil que en estos casos sea la enfermera comunitaria quien haga un seguimiento a estos pacientes en su domicilio valorando la recuperación y vigilando el tratamiento. Imprescindible también que la enfermera detecte cualquier problema asociado al tratamiento, identificando la dosificación insuficiente con manifestaciones como letargo o hipoglucemia así como sobredosificación que puede dar lugar a osteoporosis, Síndrome de Cushing y en el caso de los niños en una disminución de la velocidad de crecimiento.

Durante una crisis addisoniana la actuación debe ser inmediata, es una situación urgente y potencialmente mortal. La enfermera en estos casos debe canalizar un acceso vascular para posteriormente administrar: solución de dextrosa al 5 % diluida en suero fisiológico (NaCl) y solución de glucocorticoides (hidrocortisona). Todos los estudios hasta el momento indican la necesidad de la administración de glucocorticoides en el momento de la crisis, por el contrario todos ellos coinciden en que la administración de mineralocorticoides no es necesaria durante el periodo de crisis.

Sin embargo, a medida que la crisis va cesando y se va reduciendo la dosis de glucocorticoides, se inicia tratamiento con mineralocorticoides. La intervención de enfermería principal en estos casos se centra en la restauración del equilibrio de

líquidos y electrolitos. También la enfermera deberá dar apoyo al paciente en todo momento, transmitiendo la calma y respondiendo a todas aquellas preguntas que puedan aumentar el grado de estrés del paciente y por consiguiente empeoramiento de la crisis.

Los profesionales de enfermería abordan también la responsabilidad de impartir e instruir en prevención, en este caso en prevención de crisis y en la actuación en caso que se produzca. Así para prevenir la crisis la enfermera informará sobre el uso adecuado de la medicación para evitar efectos adversos, explicará a paciente y familiares la importancia de evitar situaciones de estrés y en caso de ser inevitables instruir sobre la modificación de su dosis. Es útil el aumento de las dosis en situaciones que suelen desencadenar una crisis como es el caso de las infecciones o de las intervenciones quirúrgicas, este aumento puede duplicar o incluso triplicar la dosis de mantenimiento al día. En caso de padecer diarrea o vómitos la medicación puede ser administrada por vía intramuscular, o si solo existieran vómitos podría ser por vía rectal asegurando así la adherencia al tratamiento y evitando futuras crisis.

Por otro lado, si la crisis se produjera se aconseja al paciente ser portador de un collar o pulsera de altera médica, una tarjeta en la que se especifique su enfermedad y la medicación habitual, un vial de hidrocortisona, una jeringa y una aguja para la administración intramuscular. Es aquí donde de nuevo la enfermera realiza la educación para la salud dando instrucciones minuciosas al paciente y a los familiares de cómo administrar la inyección de hidrocortisona intramuscular.

La intervención enfermera se hace por tanto imprescindible en la atención a pacientes con Enfermedad de Addison, como pacientes crónicos que requieren un seguimiento, así como pacientes que corren un riesgo vital por la posible aparición de la “Crisis Addisoniana”. La intervención de enfermería se basa en la educación para la salud, instauración de medidas de prevención de crisis futuras y el cuidado durante todo el proceso de enfermedad y la agudización.

El papel de la enfermera es fundamental porque participa en la detección precoz, reconociendo signos y síntomas específicos de la insuficiencia suprarrenal primaria como la hiperpigmentación de la piel. También debe conocer que algunos de los signos y síntomas de esta enfermedad son muy inespecíficos. Cuando la detección ha sido posible la enfermera llevará un control y seguimiento del paciente, valorando

signos vitales y peso, así como prácticas de buena salud como el ejercicio o la dieta apropiada, en el caso de estos pacientes alta en sodio.

Los pacientes con Enfermedad de Addison son abordados por el personal enfermero como seres biopsicosociales, así la enfermera se centra en la recuperación física, como en la atención a su estado emocional y mental y fomenta la adaptación al hogar y a la comunidad.

El profesional de enfermería tiene múltiples intervenciones en la atención a pacientes con Insuficiencia Suprarrenal Primaria, sin embargo existen pocos datos que especifiquen como tal dicha importancia. Se recomienda una actualización de la literatura que permita conocer de manera más exhaustiva la actuación de la enfermera, ya que disponemos de diagnósticos enfermeros, intervenciones y objetivos recogidos en las taxonomías *NANDA*¹⁵, *NIC*¹⁶ y *NOC*¹⁷ que nos facilitan el abordaje de este tipo de pacientes.

Diagnóstico enfermero NANDA [00027] Déficit de volumen de líquidos.

Intervenciones de enfermería NIC:

NIC [4180] Manejo de la hipovolemia.

NIC [2009] Manejo de electrolitos: hiponantremia.

NIC [2002] Manejo de electrolitos: hiperpotasemia.

Objetivo de enfermería NOC [0601] Equilibrio hídrico

Indicador NOC [60106] Hipotensión ortostática.

Diagnóstico de enfermería NANDA [00126] Conocimientos deficientes.

Intervenciones de enfermería NIC:

NIC [5510] Educación para la salud.

NIC [6040] Terapia de relajación.

Objetivo de enfermería NOC [00126] Conocimiento: conducta sanitaria.

Indicadores NOC [180501] Prácticas nutricionales saludables.

[180503] Estrategias para controlar el estrés.

CONCLUSIONES

- Ante la falta de síntomas precoces de la enfermedad de Addison y el riesgo potencialmente mortal para el paciente por crisis suprarrenal, la enfermera tiene un importante papel por la proximidad con este tipo de pacientes, sobre todo en la consulta de atención primaria.
- La enfermera debe ser capaz de identificar los síntomas propios de la Crisis Addisoniana, similares a los del shock hipovolémico, ya que esto puede salvar la vida del paciente.
- La enfermera debe realizar el seguimiento preciso, ya que los pacientes con Enfermedad de Addison requieren tratamiento hormonal sustitutivo de por vida.
- La actuación prioritaria del personal de enfermería durante la Crisis Addisoniana es la reposición de líquidos y restauración electrolítica.
- La enfermera debe proporcionar información al paciente sobre todo lo que rodea a su enfermedad, diseñar estrategias de prevención y planes de emergencia.
- La enfermera deberá acordar visitas periódicas en las que se realice control de: signos vitales, niveles de glucemia en sangre y peso corporal; establecer una dieta baja en potasio y rica en sodio y fomentar la realización de ejercicio.
- Los pacientes con Insuficiencia Suprarrenal Primaria, son capaces de adaptarse al medio en la mayoría de los casos, sin embargo en caso contrario la enfermera será la encargada de ayudarles en este proceso de adaptación.
- La enfermera instruirá al paciente y familiares sobre el modo de actuar en caso de emergencia y la forma de administrar hidrocortisona por vía intramuscular.
- Se observa la necesidad de una mayor investigación en cuanto a la atención de enfermería en pacientes con Enfermedad de Addison.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moloney S, Murphy N, Collin J. An overview of the nursing issues involved in caring for a child with adrenal insufficiency. *Nurs Child Young People*. 2015 Sep; 27(7):28-36.
2. Crawford A, Harris H. Adrenal cortex disorders: hormones out of kilter. *Nursing*. 2012 Oct; 42(10):32-8; quiz 38-9.
3. Schira MG. Steroid-dependent states and adrenal insufficiency. Fluid and electrolyte disturbances. *Nurs Clin North Am*. 1987 Dec;22(4):837-41.
4. Michels A, Michels N. Addison disease: early detection and treatment principles. *Am Fam Physician*. 2014 Apr 1; 89(7):563-8.
5. O'Connell S, Siafarikas A. Addison disease - diagnosis and initial management. *Aust Fam Physician*. 2010 Nov;39(11):834-7.
6. Chakera AJ, Vaidya B. Addison disease in adults: diagnosis and management. *Am J Med*. 2010 May; 123(5):409-13.
7. Martin Lopez T, Palma La Fuente J, Sanchez Peral JM. Enfermedad de Addison: un diagnóstico en atención primaria. *Sal rural*. 1997 oct; 14(12): 97- 99.
8. Holcomb SS. ¿Hay datos que apunten a la enfermedad de Addison? *Nursing*. 2007 Abr; 25(4): 27-29.
9. Larson CA. La amenaza de la insuficiencia corticoadrenal. *Nursing*. 1985 Jul- Ago; 13(6): 40-44.
10. David B Mount, MD. Hyponatremia and hyperkalemia in adrenalinsufficiency [sede Web]. 04 feb 2015 [actualización Mar 2017; acceso 8 Abr 2017] Uptodate Watham, Massachussets. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/hyponatremia-and-hyperkalemia-in-adrenal-insufficiency?source=search_result&search=enfermedad+de+addison+adultos&selectedTitle=14~150
11. Lynnette K Nieman, MD. Treatment of adrenal insufficiency in adults. [sede Web]. 16 Ago 2016 [actualización Mar 2017; acceso 8 Abr 2017] Uptodate Watham Massachussets. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-adrenal-insufficiency-in-adults?source=search_result&search=enfermedad+de+addison+adultos&selectedTitle=3~150

12. Lynnette K Nieman, MD. Patient education: Adrenal insufficiency (Addison's disease). [sede Web] 07 Mar 2017 [actualización Mar 2017; acceso 8 Abr 2017] Uptodate Watham Massachussets. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/adrenal-insufficiency-addisons-disease-beyond-the-basics?source=search_result&search=enfermedad+de+addison+adultos&selectedTitle=1~4
13. Vilardell-Latorre E, Halperin Rabinovich I, Simó Canonge R, Ricart Engels W. Enfermedades de las glándulas suprarrenales. En: Farreras Valentí P, Rozman C. Medicina interna. 14ª ed. Madrid: Hardcourt; 2000. p. 2385-98.
14. Dresh JW. Valoración y tratamiento de pacientes con trastornos endocrinos. En: Smeltzer SC, Bare BG. Brunner y Suddarth Tratado de Enfermería Médico-quirúrgica. 9ª ed. Madrid: Mc Graw Hill- Interamericana Editores S.A de C.V; 2002. p.1163- 201.
15. American Psychological Association: Herdman, TH. (2012) (Ed.). NANDA International. Diagnósticos Enfermeros. Definiciones y clasificación. Barcelona: Elsevier. 2012-2014.
16. Bulechek GM, Butcher Hk, Dochterman JM. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009.
17. Moorhead S, Johnson M, Mass ML, Swanson E. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2014.

ANEXOS

Estrategia: Búsqueda en bases de datos (Tabla2. Anexo 1)

Tabla 2. Estrategia de búsqueda en base de datos.

Fecha	Bases de datos	Estrategia de búsqueda	Resultados/selección por título/selección por resumen.
4-04-2017	Pubmed: http://www.ncbi.nlm.nih.gov	"Addison Disease/nursing"[Mesh] "Adrenal Insufficiency/nursing"[Mesh] Addison disease[Ti]	7 / 5 / 2 23 (5 duplicados) / 1 100/ 29
5-04-2017	Investen-Joana Briggs: http://es.connect.jbconnectplus.org/	Addison disease (campos: título, resumen y palabras clave) Adrenal insufficiency (campos: título, resumen y palabras clave) Adrenocortical insuficciency (campos: título, resumen y palabras clave)	0 0 0
5-04-2017	http://www.saludcastillayleon.es/institucion/es/biblioteca	Enfermedad de addison Revistas por pares.	88 / 3 / 0
11-04-17	Uptodate: http://www.uptodate.com/contents/search	Enfermedad de Addison FILTRO: Para pc	7/3
4-04-17	Cochrane Iberoamericano: http://www.bibliotecacochrane.com/	Enfermedad de Addison (campo: título y resumen) Addison disease (RCT)	0 46/0
4-04-17	Guiasalud: http://portal.guiasalud.es/web/guest/home	Enfermedad de Addison	0
5-04-2017	Cuiden: http://www.indexf.com/new/cuiden/	Enfermedad de Addison Insuficiencia suprarrenal	3 / 2 / 2 1 / 1 / 1

Anexo 2

AUTOR	AÑO	TÍTULO	CONCLUSIONES
Moloney S, Murphy N, Collin J	2015	An overview of the nursing issues involved in caring for a child with adrenal insufficiency	El especialista en enfermería pediátrica es el primer punto de contacto para las familias, desempeñando un papel crucial en la facilitación del cuidado de los niños en el hospital y en el hogar, manteniendo un vínculo directo con las familias.
Crawford A, Harris H	2012	Adrenal cortex disorders: hormones out of kilter.	La enfermería debe realizar una historia completa y evaluación física además de supervisar al paciente mediante monitorización de signos vitales y niveles de glucemia en sangre, vigilancia de síntomas de deshidratación, control de peso, evaluación de la piel y evaluación del estado mental.
Schira MG	1987	Steroid-dependent states and adrenal insufficiency	Los pacientes con enfermedad de Addison deben ser tratados con las dosis de glucocorticoides tituladas a la dosis más baja tolerada que controla los síntomas para minimizar los efectos adversos del exceso de glucocorticoides. Es importante instruir a los pacientes para que aprendan las pautas apropiadas para la dosificación de estrés de los glucocorticoides, para que tengan una forma inyectable de glucocorticoides y para usar una identificación de alerta médica de insuficiencia suprarrenal.
Michels A, Michels N	2014	Addison disease: early detection and treatment principles	El diagnóstico prioritario de enfermería para el paciente con insuficiencia suprarrenal aguda es el déficit de volumen de líquido de crisis. El diagnóstico de enfermería más adecuado para el paciente después de una crisis de insuficiencia suprarrenal aguda es el déficit de conocimiento en el proceso de la enfermedad y el cuidado a largo plazo.
O'Connell S, Siafarikas A	2010	Addison disease - diagnosis and initial management.	La gestión a largo plazo del paciente con enfermedad de Addison puede incluir un equipo de atención de acuerdo con un médico general, endocrinólogo y enfermera especialista clínica. Se necesitan revisiones regulares, estrategias preventivas y un plan de emergencia actualizado con una enseñanza práctica en la administración de medicación de emergencia.
Chakera AJ, Vaidya B.	2010	Addison disease in adults: diagnosis and management	La enfermedad de Addison es un trastorno raro pero potencialmente fatal de las glándulas suprarrenales. Sus manifestaciones son a menudo confundidas con otros trastornos por lo que se requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico. El reemplazo óptimo de esteroides y la educación de los pacientes son vitales para una buena calidad de vida y para prevenir una crisis suprarrenal aguda.
Martin Lopez T, Palma La Fuente J, Sanchez Peral JM	1997	Enfermedad de Addison: Un diagnóstico en atención primaria.	Hay que tener en cuenta que las personas con enfermedad de addison no tienen secreción endógena de cortisol, por lo que cualquier situación estresante puede provocar un fallo súbito y global de la función de la corteza suprarrenal dando lugar a la llamada crisis addisoniana. Para evitarla pueden utilizarse la denominada “dosis de estrés”.

Holcomb SS	2007	¿Hay datos que apunten a la enfermedad de Addison?	La educación sanitaria del paciente con enfermedad de Addison debe incluir las técnicas de autocontrol para la vigilancia de la presión arterial, la frecuencia cardíaca y la glucemia. La enfermera debe ayudar a su paciente a mantenerse alerta frente a una posible situación de emergencia.
Larson CA	1985	La amenaza de la insuficiencia corticosuprarrenal.	La enfermera deberá explicar al paciente distintas estrategias con el fin de evitar futuras crisis addisonianas, entre ellas encontramos: uso adecuado de los corticoides, dieta rica en hidratos de carbono y proteínas, utilización de dosis extra en situaciones de estrés y necesidad de alternar actividad física con periodos de reposo.
Vilardell-Latorre E, Halperin Rabinovich I, Simó Canonge R, Ricart Engels W.	2000	Enfermedades de las glándulas suprarrenales	El aspecto más importante en cuanto al tratamiento consiste en administrar una información adecuada al paciente y los familiares sobre la naturaleza crónica de la enfermedad. También tener conocimiento de que la presentación de la crisis addisoniana representa una situación grave que requiere un tratamiento inminente.
Dresh JW.	2002	Valoración y tratamiento de pacientes con trastornos endocrinos.	El tratamiento de enfermería se basará en los siguientes puntos: valoración del paciente, vigilancia para detectar crisis, restauración del equilibrio de líquidos, mejoramiento de la tolerancia a la actividad y fomento de la atención en el hogar y la comunidad.