Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S472

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

1337 - SÍNDROME DE CUSHING POR SECRECIÓN ECTÓPICA DE ACTH

Ana María Aldea Gamarra, *Candela González San Narciso, Cristina Mora Jaén, Marta Salas Sánchez, Elena Rodríguez Llamas, Eva García Castaño, Luis Antonio Álvarez-Sala Walther y Alejandra García García*

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, proceso diagnóstico, tratamiento y evolución de pacientes con diagnóstico de síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH.

Métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo incluyendo pacientes diagnosticados de síndrome de Cushing ectópico (SCE) en un hospital de tercer nivel entre los años 2014 y 2023. El análisis estadístico se realizó con SPSS.

Resultados: Se incluyeron 13 pacientes con SCE, de los cuales 8 (61,5%) eran varones y tenían una media de edad de 63,6 años (DE 14,1). La presentación clínica se refleja en la tabla. El valor medio de ACTH fue 255,8 pg/ml (DE 126,3) y la mediana de cortisol libre urinario 1.913,0 µg/24 h (RIC 7135,0). La prueba de confirmación de hipercortisolismo más utilizada fue el test de supresión con dexametasona (10 pacientes, 76,9%). En 2 pacientes (15,4%) se realizó cateterismo de senos petrosos. Se realizó una TC toraco-abdomino-pélvica en todos los casos, RMN craneal en 7 (53,8%) y una prueba de medicina nuclear en 5 de ellos (38,5%). En 12 pacientes (92,3%) se pudo identificar la neoplasia causante del SCE (fig. 1), siendo el carcinoma microcítico de pulmón el más frecuente, seguido del tumor carcinoide. La mayoría de ellos se encontraban en estadio avanzado (9 en estadio IV). 11 pacientes (84,6%) recibieron tratamiento específico del hipercortisolismo (fig. 2). No se practicó suprarrenalectomía en ningún caso. En el seguimiento, fallecieron 10 pacientes (76,9%), 8 de ellos en los primeros tres meses desde el diagnóstico del SCE. Los 3 pacientes que han sobrevivido tenían tumor carcinoide pulmonar y fueron tratados quirúrgicamente. La mayoría de los pacientes fueron diagnosticados en Medicina Interna (53,8%) junto con Endocrinología.

Discusión: El SCE se asocia a un amplio espectro de tumores extrahipofisarios, la mayoría de ellos intratorácicos. Su presentación clínica es muy amplia, predominando en nuestra serie un debut agresivo incluyendo clínica hipertensiva e hiperglucémica, alcalosis metabólica, hipopotasemia refractaria, miopatía, fracturas patológicas y fenotipo cushingoide. La confirmación de SCE e identificación de la fuente de ACTH puede constituir un reto diagnóstico. En el 92,3% de los pacientes se identificó el tumor primario, la mayoría con diseminación metastásica. El cáncer microcítico de pulmón fue el más frecuente, seguido del tumor carcinoide, similar a lo descrito en la literatura (1). Los pacientes con tumor carcinoide presentaron un mejor pronóstico a largo plazo. El tratamiento médico del hipercortisolismo disminuye la morbimortalidad y toxicidad relacionada con terapias oncológicas[1], siendo el ketoconazol el fármaco más utilizado en esta serie.

Clínica	Nº pacientes (%)
Hipertensión arterial	10 (76,9%)
Debut HTA	3 (23,1%)
Mal control HTA previa	7 (53,8%)
Diabetes mellitus	11 (84,6%)
Debut de DM	7 (53,8%)
Mal control DM previa	4 (30,8%)
Hipopotasemia	10 (76,9%)
Alcalosis metabólica	12 (92,3%)
Fenotipo cushingoide	3 (23,1%)
Otra clínica de hipercortisolismo (edemas, miopatía, fracturas)	9 (69,2%)
Síndrome constitucional	7 (53,8%)

HTA: hipertensión arterial; DM: diabetes mellitus.

Figura 1. Tipo de tumor identificado

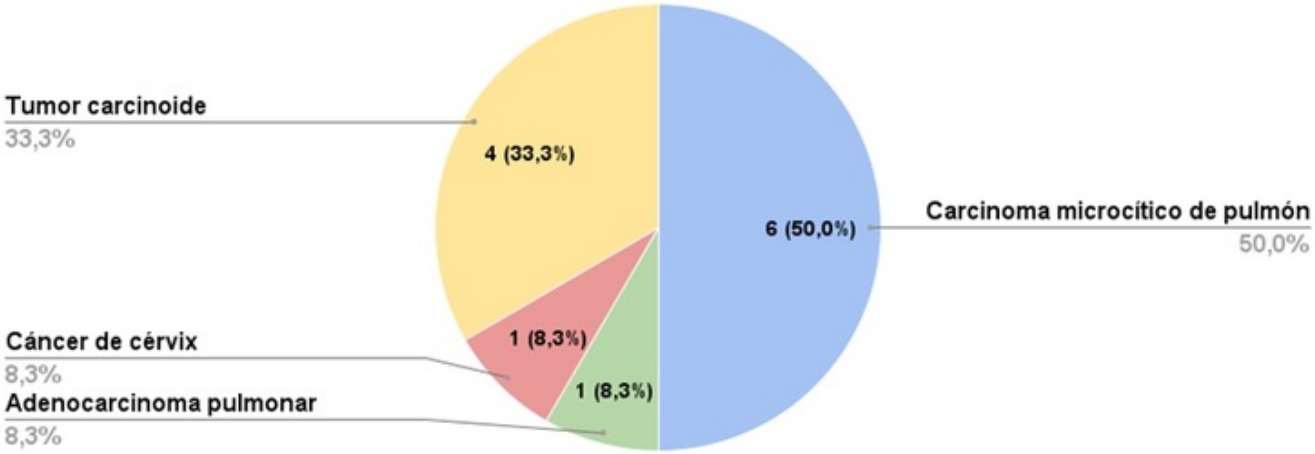
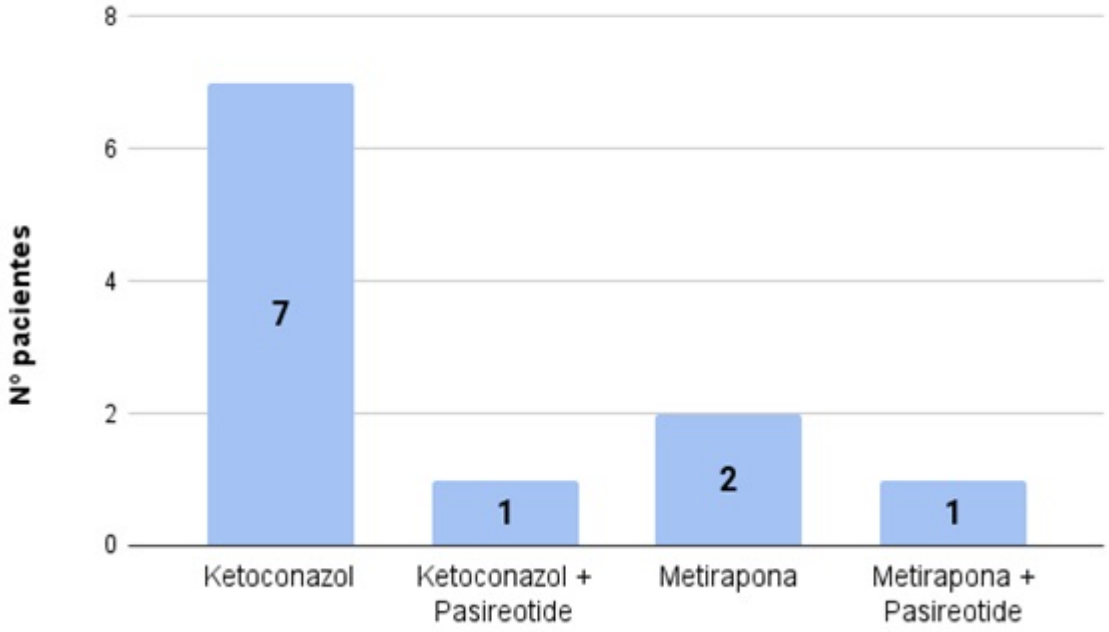


Figura 2. Tratamiento de hipercortisolismo



Conclusiones: El síndrome de Cushing ectópico (SCE) es una patología paraneoplásica infrecuente. Su diagnóstico se basa en la enfermedad oncológica subyacente, que con frecuencia se encuentra en estadio avanzado. El pronóstico viene determinado por el tipo de tumor y su extensión, así como por

la severidad del hipercortisolismo y la eficacia del tratamiento[1]. El papel del internista es fundamental para iniciar la sospecha clínica, los procesos diagnósticos e instaurar el tratamiento específico de forma precoz.

Bibliografía

1. Araujo Castroa M, Palacios García N, Aller Pardo J, Izquierdo Álvarez C, et al. Síndrome de Cushing ectópico: descripción de 9 casos. Endocrinol Diabetes Nutr. 2018;65(5):255-64.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.