



P-103 - SÍNDROME DE CUSHING ECTÓPICO SECUNDARIO A TNE OCULTO CON METÁSTASIS HEPÁTICAS

Delgado Búrdalo, Livia¹; García Sanz, Iñigo¹; Sánchez-Urdazpal, Luis¹; Revuelta Ramírez, Julia¹; Tovar Pérez, Rodrigo¹; Sebastián Valles, Fernando²; Lahera Vargas, Marcos²; Martín Pérez, Elena¹

¹Hospital Universitario de la Princesa, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid; ²Hospital Universitario de la Princesa, Servicio de Endocrinología y Nutrición, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid.

Resumen

Introducción: El síndrome de Cushing ectópico es una entidad poco frecuente, siendo su principal origen los TNE bronquiales y, entre un 12-36% de los casos, secundario a tumor primario desconocido. La incidencia de TNE con enfermedad diseminada al diagnóstico es de 1,5 casos/100.000 habitantes/año de los cuales hasta en un 10 - 14% de los casos no se evidencia del tumor primario.

Caso clínico: Varón de 52 años con antecedentes personales de HTA y FA que, a raíz de estudio de dolor abdominal de meses de evolución es diagnosticado en diciembre de 2020 de LOE hepáticas sugestivas de metástasis de tumor neuroendocrino (TNE), sin apreciarse neoplasia primaria. Se realiza BAG de una lesión hepática con el resultado de TNE bien diferenciado (G2). Se completa estudio con PET-TC donde se objetiva un pequeño foco hipermetabólico en páncreas y con Octreoscan que es normal. En RM pancreática se aprecia pequeña lesión que impresiona de adenopatía peripancreática y en Entero-RM se no identifican lesiones en el intestino delgado. Se inicia tratamiento con everolimus y en marzo de 2021, en TC abdominal de control se objetiva engrosamiento en la pared de íleon terminal que sugiere origen primario del TNE, por lo que se decide realizar intervención quirúrgica. Se realiza hemicolectomía derecha con el resultado anatomicopatológico de leiomioma en íleon terminal por lo que continua en tratamiento con everolimus. En octubre de 2021 el paciente presenta marcado deterioro del estado general con cambio en la composición corporal, cara de luna llena, *flushing*, diarrea, etc. En analítica destaca hipopotasemia severa, hipocalcemia, hiperglucemia, alcalosis metabólica y ACTH en 373,8 pg/mL con cortisol basal en 83,1 ug/dL y cortisoluria de 23.600 ?g/24h, por lo que ingresa por Síndrome de Cushing severo ectópico. Se inicia tratamiento con ketoconazol (400 mg/8 h), metopirona (500 mg/8 h) y altas dosis de potasio oral y se realiza quimioembolización hepática para control de las lesiones. El paciente persiste con marcada clínica e hiperfunción suprarrenal, precisando ingreso en Reanimación donde se inicia perfusión de etomidato (2 mg/h) con el objetivo de inhibir la esteroidogénesis. Dada la gravedad del cuadro se plantea la posibilidad de solución quirúrgica mediante suprarrenalectomía bilateral. Se decide esperar a ver la evolución con el tratamiento farmacológico antes de plantear la cirugía, comenzando a mejorar las cifras de cortisol. Finalmente, tras un ingreso prolongado de 2 meses se decide alta con metopirona 100 mg/8 h y ketoconazol 200 mg/8 h y se inicia tratamiento quimioterápico con capecitabina 600 mg/m²/12 h y temozolomida 150 mg/m²/día y lanreótido. Continúa con dicho tratamiento en el momento actual, persistiendo crisis de dolor abdominal y en PET-TC de control, a pesar de la quimioembolización siguen apreciándose incontables metástasis hepáticas.

Discusión: Los TNE metastásicos con primario desconocido suelen ser tumores no productores y de mayor grado. Muy poco frecuentemente pueden ser productores de hormonas, como la ACTH lo que daría lugar a un síndrome de Cushing ectópico. En casos graves en los que el hipercortisolismo no se maneja con fármacos la suprarrenalectomía bilateral puede suponer el único tratamiento definitivo.