



# Endocrinología, Diabetes y Nutrición



## 22 - CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DEL SÍNDROME DE CUSHING PARANEOPLÁSICO: SERIE DE SEIS CASOS

Á. Rosales<sup>1</sup>, È. Álvarez<sup>1</sup>, Q. Asla<sup>1</sup>, H. Sardà<sup>1</sup>, L. Alarcón<sup>1</sup>, A. Aulinas<sup>1</sup>, S. Webb<sup>1</sup>, C. Gonzalez<sup>1</sup>, I. Genua<sup>1</sup> y A. Chico<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Endocrinología y Nutrición. Hospital Santa Creu I Sant Pau. Barcelona. <sup>2</sup>CIBER-BBN. <sup>3</sup>Universitat Autònoma de Barcelona.

### Resumen

**Introducción:** El 5-10% de casos de síndrome de Cushing, son de origen paraneoplásico (CP), asociándose a importante morbimortalidad.

**Objetivos:** Evaluar las características de un grupo de pacientes con CP.

**Métodos:** Revisión retrospectiva de 6 casos de CP atendidos en el Servicio de Endocrinología entre 01/2013-04/2021. Se han recogido variables clínicas, bioquímicas, tratamiento y evolución.

**Resultados:** Los pacientes eran 4 mujeres y 2 varones, edad  $50,5 \pm 19$  años. La manifestación inicial fue hipopotasemia y alcalosis metabólica en el 83%, presentando fenotipo cushingoide de rápida instauración el 50%. El diagnóstico se realizó por cortisoluria elevada (2-100 veces > normal), ACTH alta y no frenación de cortisol tras 1 mg de dexametasona. En un caso el tumor era conocido (carcinoma adenoide quístico salivar) desde hacía 2 años. En el resto, el CP fue la primera manifestación, localizándose el tumor en 4 casos mediante TC tóraco-abdominal: 3 carcinomas pulmonares (2 de célula pequeña, 1 neuroendocrino) y 1 carcinoma neuroendocrino pancreático; todos con metástasis. En el caso restante no se identificó el tumor tras estudio exhaustivo (TC y RMN toraco-abdominales, Octreoscan, PET-TC). El tratamiento fue ketokonazol en monoterapia (67%), combinado con metopirona o mifepristona (16,5%) o en triple terapia con análogos de somatostatina (16,5%), con baja respuesta pese a dosis crecientes. La hipopotasemia precisó tratamiento con espironolactona y potasio a dosis altas ( $129 \pm 129$  mg/24h y  $124 \pm 106$  mEq/24h, respectivamente). Cuatro pacientes con tumor identificado fallecieron (supervivencia media 2 meses), otro sigue vivo 14 meses después y el paciente con tumor oculto sigue vivo 8 años tras el diagnóstico.

**Conclusiones:** En esta serie, CP debe sospecharse ante hipopotasemia importante y alcalosis metabólica aún en ausencia de neoplasia conocida o fenotipo cushingoide. Los tumores pulmonares fueron los más frecuentes. La respuesta al tratamiento fue escasa y la mortalidad a corto plazo muy alta.