



80 - DESENMASCARANDO EL SÍNDROME DE CUSHING ECTÓPICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. López Pérez, S. Laiz Prieto, J. Castañón Alonso, J. Rodríguez Castro, A.M. Delgado Lucio y L. Almansa Ruiz

Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario de Burgos.

Resumen

Introducción: El síndrome de Cushing ectópico es una entidad infrecuente con manifestaciones clínicas y metabólicas floridas, producida por un hipercortisolismo marcado secundario a la producción de ACTH extrahipofisaria que escapa a su retroalimentación negativa fisiológica. Supone el 15% de casos de Cushing endógeno, siendo uno de los tumores más frecuentes el microcítico de pulmón.

Caso clínico: Varón de 53 años con antecedente de HTA y fumador activo que presenta cuadro de disnea, tos, debilidad en miembros inferiores y aumento del perímetro abdominal de un mes de evolución. A la exploración fenotipo cushingoide con hiperpigmentación en zonas fotoexpuestas, edema en miembros inferiores, candidiasis orofaríngea, y TA 200/125 mmHg. Analíticamente destaca alcalosis metabólica con hipopotasemia de 2,4 mEq/L, hiperglucemia con HbA1c 7,4%, ACTH 1.090 pg/ml, cortisol plasmático 84,1 ?g/dl y cortisol salivar nocturno 18,3 pg/ml. TSH y gonadotropinas frenadas. En TC *body* hallazgo de hiperplasia suprarrenal bilateral, y neoplasia pulmonar en LMD con extensa afectación pulmonar bilateral compatible con aspergilosis invasora que se confirma posteriormente en BAL. La AP de la lesión corresponde a carcinoma microcítico de pulmón. Se inició tratamiento con ketoconazol 200 mg/8 h, combinándose posteriormente con metopirona 250 mg/8 h y aumento progresivo hasta 3 g/24 h. Desde el punto de vista oncológico se decidió tratamiento citostático. Actualmente el hipercortisolismo y sus comorbilidades se encuentran controlados.

Conclusiones: La resección quirúrgica de los tumores productores de ACTH solo es posible en el 25% de los casos y con ello la remisión completa del SCE. Sin embargo, se ha de priorizar el manejo del hipercortisolismo masivo, puesto que condiciona la mayor morbilidad. Son de elección metopirona y ketoconazol, aunque los ASS de primera generación pueden ser útiles. Osilodrostat también resulta prometedor e incluso en ciertos casos puede precisarse la adrenalectomía bilateral.