



169 - SÍNDROME DE CUSHING COMO FORMA DE MANIFESTACIÓN DE UN TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES

R. Miralles Moragrega^a, B. López Muñoz^b, S. Silva Ortega^b, I. Aranda^b, J. Abarca Olivas^b, R. Sánchez Ortiga^a, C. Navarro Hoyas^a, L. Delegido Gómez^a y A. Pico Alfonso^a

^aHospital General de Almansa. ^bHospital General Universitario de Alicante.

Resumen

Introducción: El pituicitoma, el tumor de células granulares, el ependimoma y el oncocitoma fusocelular son tumores raros, cuyo origen es la hipófisis posterior. Tienen la característica común de ser positivos en inmunohistoquímica para el factor de transcripción tiroideo 1 (TTF-1), proteína S-100 y vimentina.

Objetivos: Describir el diagnóstico y la evolución terapéutica de una paciente con enfermedad de Cushing secundaria a un tumor de células granulares. Los datos clínicos, analíticos, radiológicos y anatomo-patológicos fueron obtenidos de la historia clínica.

Caso clínico: Mujer de 61 años con signos y síntomas de hipercortisolismo de larga evolución y estudio hormonal compatible con etiología hipofisaria (supresión de cortisol con dosis altas de dexametasona y cateterismo de senos petrosos con cociente ACTH central/periférico basal 2 y 3 tras desmopresina), no localizado mediante RM hipofisaria. Se realiza hemihipofisectomía izquierda encontrándose una estructura para hipofisaria de características fusiformes que se extirpa. El estudio anatomo-patológico informa de tumor con componente de células fusiformes, epitelioides y granulares, positivo para proteína S-100 y TTF-1, compatible con tumor de células granulares, con nidos de células positivas para sinaptofisina y ACTH. Dada la persistencia clínica y bioquímica de enfermedad tras la cirugía, se decide tratamiento con radioterapia estereotáctica fraccionada (REF) (dosis acumulada de 51 Gy) y se inicia ketoconazol. Sin embargo, durante el seguimiento persiste el hipercortisolismo, por lo que se decide tratamiento con pasireotide, consiguiendo la normalización de las cifras de cortisol y la mejoría clínica de la paciente.

Discusión: El tumor de células granulares se presenta de forma muy poco frecuente en región selar, siendo predominantemente asintomático, con el riesgo de ser confundido con un macroadenoma hipofisario no funcionante. La frecuencia de hipercortisolismo ha sido descrita en un 4,1% de estos tumores.