

Endocrinología, Diabetes y Nutrición



43 - PEGVISOMANT: UNA ALTERNATIVA EFECTIVA EN EL TRATAMIENTO DE LA ACROMEGALIA ECTÓPICA RESISTENTE A ANÁLOGOS DE SOMATOSTATINA. REPORTE DE UN CASO

R. Carrasco Barría¹, M.S. Librizzi¹, M. Gutiérrez Oliet¹, R. Hernández Moretti¹, S. Furio Collao¹, N. López Jiménez¹, Á.M. Chávez Villegas¹, F. Cordido² y M. Calatayud Gutiérrez¹

¹Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. ²Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Resumen

Introducción: La acromegalia ectópica es una condición rara debida a secreción de GHRH por tumores neuroendocrinos (TNE). El tratamiento de elección es la resección tumoral, pero en casos de enfermedad diseminada la estrategia de tratamiento para control de la hipersecreción hormonal no está establecida.

Objetivos: Determinar las características clínicas, diagnósticas y opciones terapéuticas en acromegalia ectópica.

Caso clínico: Mujer de 44 años diagnosticada de masa pulmonar de 5 cm en LII intervenida en 5/2018 mediante lobectomía inferior izquierda con diagnóstico de carcinoide típico bronquial G1, pT2N1. Posteriormente presenta dolor cervical y parestesias en región submandibular derecha y lesiones subcutáneas múltiples. Precisando estudio radiológico (TC/RM) compatible con metástasis subcutáneas y cerebrales, y lesión hipofisaria con extensión supraselar que contacta ampliamente con el quiasma. Se deriva a Endocrinología para completar estudio: En la anamnesis refiere, tras la cirugía, amenorrea y aumento de tamaño de partes acras, edema facial y dolores articulares en rodillas y tobillos. El estudio hormonal revela IGF-1 574 ng/ml [109,0-296,0] y GH 5,16 ng/ml [0,00 - 8,00]. Ante la sospecha de acromegalia ectópica e hiperplasia hipofisaria secundaria se determinan niveles plasmáticos de GHRH = 214 ng/dl [< 60], confirmándose el diagnóstico. El PET-68Ga-DOTATOC confirma TNE con metástasis óseas, ganglionares, subcutáneas, mesentéricas y pleurales. Se inicia tratamiento con lanreótide hasta 120 mg/28 días sin observarse respuesta (IGF-1 478,0 ng/mL]) por lo que se asocia pegvisomant precisando 20mg/día tras lo que se consigue control mantenido de IGF1 a pesar de rápida progresión tumoral a primera línea de tratamiento con 177 Luoxodotreotida y manteniéndose estable la hiperplasia hipofisaria.

Discusión: Pegvisomant puede ser una alternativa efectiva y segura en el tratamiento de la acromegalia ectópica, en pacientes resistentes a análogos de somatostatina.