



Endocrinología y Nutrición



41 - SÍNDROME DE CUSHING ECTÓPICO. DESCRIPCIÓN DE 9 CASOS

M. Araujo Castro, N. Palacios García, J. Aller Pardo, L. Armengod Grao, V. Oses Zarate, A. Sánchez Cámara, L. Mateos Moreno y J. Estrada García

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. España.

Resumen

El síndrome de Cushing ectópico (SCE) es el resultado de la secreción de ACTH o CRH por un tumor extrahipofisario. Su baja frecuencia dificulta la reunión de series amplias y la adquisición de experiencia en su manejo. Presentamos una serie de 9 casos de SCE diagnosticados en nuestro centro entre los años 2004 y 2015: 3 gastrinomas (G1, G2, G3), 1 carcinoide bronquial (B), 1 carcinoide tímico (T), 2 carcinomas microcíticos de pulmón (CM1, CM2), 1 feocromocitoma (F) y 1 de origen oculto (O). La edad media fue de 47 años (18-69) y el 66.6% fueron mujeres. El desarrollo del síndrome clínico fue rápido en todos los casos excepto uno (F), con una alta prevalencia de trastornos psiquiátricos, edemas, hiperpigmentación, HTA y diabetes. El 78% tenía hipopotasemia y el 95% alcalosis metabólica. Los valores medios de ACTH fueron 204 pg/ml, los de cortisol sérico 160 µg/dl y los de CLU 2.315 µg/24h. En el momento del diagnóstico de SCE el 78% de los casos presentaban diseminación tumoral. Todos los sujetos recibieron tratamiento para el hipercortisolismo, aislado o combinado (7 ketoconazol, 5 metopirona, 1 etomidato y 4 análogos de somatostatina) y en 4 se realizó suprarrenalectomía. Cuatro se intervinieron del tumor primario (G1, T, B, F), 4 recibieron quimioterapia (G2, G3, T, CM1), 1 terapia con radionúclidos (¹⁷⁷Lu-DOTATOC) (G1), y 2 sunitinib (G2, T). Tras un seguimiento medio de 41.5 meses, 2 habían fallecido por progresión tumoral (G3, T) y 1 por complicaciones del hipercortisolismo (CM2), 2 se encontraban en remisión completa (G1 tras ¹⁷⁷Lu-DOTATOC y F tras resección del tumor primario), 3 permanecían estables (B tras suprarrenalectomía, CM1 tras quimioterapia y O con metopirona) y en 1 se había perdido el seguimiento (G2). En conclusión, el SCE se asocia a tumores de diferenciación neuroendocrina de localización y agresividad variables. Al diagnóstico es frecuente la existencia de diseminación tumoral, lo que impide la curación quirúrgica y ensombrece el pronóstico.