



P-118 - SUPRARRENALECTOMÍA BILATERAL COMO TRATAMIENTO DE LA HIPERPLASIA ADRENAL CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Doménech Pina, M. Rey, A. Carrión, C. Zaragoza, M. Franco, R.M. Mirete, J.C. Infante y F. Lluís

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: La hiperplasia adrenal congénita (HAC) es una familia de desórdenes de la estereoidogénesis. En > 95% de los casos, la mutación se encuentra en el gen CYP21 que codifica la actividad de la enzima 21-hidroxilasa, disminuida o ausente en estos pacientes. Existen dos formas de HAC clásica, dependiendo del grado de afectación enzimática: virilizante y pierde sal, esta última con deficiencia tanto de cortisol como de aldosterona, lo cual provoca crisis de pérdida salina en el periodo postnatal. El tratamiento médico con reposición de glucocorticoides y mineralocorticoides no siempre es efectivo, provocando en los pacientes mantenimiento de su sintomatología y rasgos físicos, además de no está exento de efectos secundarios (síndrome de Cushing).

Objetivos: Presentamos el caso de una paciente en la que se plantea la suprarrenalectomía bilateral laparoscópica como manejo definitivo de la HAC por falta de respuesta mantenida con tratamiento médico.

Caso clínico: Mujer de 16 años, que debutó a la semana de vida con HAC por déficit de 21-hidroxilasa, en su forma pierde-sal. En tratamiento con hidrocortisona (30 mg/día) a dosis suprafisiológicas y fluorocortisona (0,1 mg/día) desde entonces. Actualmente muestra signos evidentes de virilización, con voz grave, marcada hipertrofia clitoriana e hirsutismo, a pesar de las intervenciones quirúrgicas a las que ha sido sometida (clitoroplastia y vaginoplastia con tejido vesical a los 18 meses y dilataciones vaginales periódicas desde 2004). Amenorrea (aún en tratamiento con estradiol, levonogestrel y ciproterona), sobrepeso y DM con mal control glucémico. Presenta cifras de testosterona: 4,45 [0,20-0,80], Índice de testosterona libre: 69 [1,6-6,0], 17-OH-progesterona: 587 [0,1-4,0], ACTH: 843,5 [9-52], Actividad renina: 5,8 [1,63-3,63]. Todo esto ocurre por la falta de efectividad y el difícil control médico, con varios cambios en las dosis de corticoides que, además, provocan signos cushingoides evidentes. Se decide cirugía debido a la refractariedad del tratamiento. Se realiza suprarrenalectomía bilateral laparoscópica por vía transperitoneal lateral, con entrada por cuatro puertos en cada abordaje (derecho e izquierdo). La cirugía se lleva a cabo sin incidencias. La evolución postoperatoria es favorable, siendo dada de alta el cuarto día. A los dos meses, presenta cifras de testosterona: 0,06 Índice de testosterona libre: 0,7, 17-OH-progesterona: 4,30, ACTH: 379. Presenta menstruaciones y prescinde de anticonceptivos orales. No presenta astenia, agresividad ni hiperingesta. Mejor control glucémico.

Discusión: HAC (sobre todo su forma clásica pierde-sal) es una enfermedad grave con

consecuencias físicas, fisiológicas y psicológicas importantes. La suprarrenalectomía bilateral laparoscópica se ha descrito en pacientes con control médico difícil, como un procedimiento que puede ser realizado de forma segura y con poca morbilidad. En nuestra paciente se realizó de forma satisfactoria, con resultados analíticos y clínicos posteriores favorables. No obstante, son necesarios más estudios sobre el papel del tratamiento quirúrgico en la fertilidad y el físico de las pacientes a largo plazo.