



171 - MANEJO QUIRÚRGICO COMPLEJO DE PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CUSHING DEBIDO A MALFORMACIÓN CRANEOFACIAL COMPLEJA

M.S. Librizzi, A. Martín González, J. Fernández Aylén, I. Paredes Sansinenea, A. Lagares Gómez-Abascal, G. Villa López, M. León Sanz y M. Calatayud Gutiérrez

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Cushing (EC) presenta una alta tasa de comorbilidades y en casos de no ser tratada un incremento en la mortalidad. Su tratamiento de elección es quirúrgico existiendo otras alternativas en caso de imposibilidad o refractariedad al mismo. Exponemos un caso de EC y una malformación arteriovenosa (MAV) facial de difícil manejo médico-quirúrgico.

Caso clínico: Mujer de 29 años diagnosticada a los 23 años de una MAV en región frontal tras asimetría facial izquierda. Se realizan 2 embolizaciones con pobres resultados. A los 25 años, es remitida a Endocrinología por ganancia ponderal, estrías rojo-vinosas en abdomen y debilidad proximal. Presentaba fenotipo sugestivo de hipercortisolismo. Las pruebas funcionales eran compatibles con S. Cushing ACTH dependiente: no supresión de cortisol tras 1 mg de dexametasona, CLU 107 ug/24h (Vn h/75) y ACTH 145 pg/ml. En RM hipófisis microadenoma de 6 mm y en angio-RM se evidencia MAV compuesta de múltiples formaciones vasculares dilatadas en el interior de la órbita izquierda, región frontal y nasal bilateral, afectando al esfenoides y seno cavernoso izquierdo con importante exoftalmos izquierdo. Dado el alto riesgo quirúrgico por posible sangrado de la MAV, se inició tratamiento con ketoconazol alcanzando control del hipercortisolismo. Se realizaron embolizaciones periódicas (6) de la MAV hasta la curación angiográfica de la misma. 4 años después, se realizó cirugía transesfenoidal, presentando hipocortisolismo posquirúrgico (0,87 µg/dl).

Discusión: El tratamiento de elección de la EC es la cirugía transesfenoidal, con una alta tasa de curación en los microadenomas. En general, las contraindicaciones de este tipo de cirugía debidas a dificultades en el acceso quirúrgico son infrecuentes. En este caso, la cirugía tuvo que posponerse hasta la resolución de la MAV debido al alto riesgo de sangrado. El tratamiento médico permitió el control del hipercortisolismo hasta que pudo ser posible la curación quirúrgica.