



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. marzo-abril 2012; 16(2):280-286

PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome de Cushing por adenomiolipoma. Presentación de caso

Cushing's syndrome caused by adenomyelolipoma. A case report

Idania Teresa Mora Lopez¹, Maria de la Caridad Casanova Moreno², Lino Aboy Capote³, Pedro Rolando López Rodríguez⁴, Jesús Valentín Ruíz Cabrera⁵

¹Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Endocrinología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Ciudad Habana. Correo electrónico: idaniamora@infomed.sld.cu

²Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Máster en Longevidad Satisfactoria. Investigador Agregado. Profesora Auxiliar. Centro Provincial de Higiene Epidemiología y Microbiología de Pinar del Río. Correo electrónico: mcasanovamoreno@infomed.sld.cu

³Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Asistente. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Ciudad de la Habana. Correo electrónico: linoaboy@infomed.sld.cu

⁴Especialista de Segundo Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Ciudad de la Habana. Correo electrónico: lopezp@infomed.sld.cu

⁵Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Ciudad de la Habana. Correo electrónico: amores@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 61 años con antecedentes de dolor lumbar derecho con una irradiación al miembro inferior derecho que no se alivia con el reposo, ni analgésicos, de moderada intensidad, y 3 meses de evolución, debuta de hipertensión arterial, diabetes mellitus e incremento del peso corporal en la cara, tórax y abdomen, que contrasta con delgadez de las extremidades. Se decide el ingreso, siendo realizadas investigaciones indispensables, donde se demuestran las cifras de glucemia compatibles con diabetes mellitus, estudios imagenológicos, como la ultrasonografía de hemiabdomen superior donde se observa masa suprarrenal derecha en contacto con el hígado, tomografía axial computarizada simple y contrastada de suprarrenales que confirma resultado ultrasonográfico, ante esto se le realiza ritmo circadiano para el cortisol, que no se encontraba conservado, inhibiciones con 2 mgs y 8mgs de dexametasona, no existiendo inhibición, confirmándose síndrome de Cushing. Se decide adrenalectomía derecha y biopsia por congelación, que informa adenomiolipoma de 7 cms x 6 cms de suprarrenal derecha.

DeCs: Síndrome de Cushing (SC)/diagnóstico, Tumor suprarrenal, Adenomiolipoma.

ABSTRACT

A 61-year old female patient with a history of right back pain with radiation to the right-lower limb, that did not relieve at rest or with the use analgesics of moderate intensity, having a 3-month evolution, presenting hypertension and diabetes mellitus onset, together with an increase in body weight mainly in her face, thorax and abdomen, which contrasted to the thinness of her extremities was admitted. The necessary clinical complementaries indicated high levels of blood glucose compatible with diabetes mellitus and the sonographic studies showed an adrenal mass in contact with the liver in the upper right hemi-abdomen, simple and contrasted CT of the adrenal glands confirmed the sonographic results, the circadian rhythm was driven to the cortisol control, resulting in not preserved. No inhibitions were observed with 2 mgs and 8mgs of dexamethasone. Cushing's syndrome was confirmed. Right adrenalectomy and freeze -biopsy were performed reporting an adenomyelolipoma of 7 cms x 6 cms of the right ad renal gland.

DeCs: Cushing's Syndrome (CS)/diagnosis, Adrenal gland tumors, adenomyelolipoma

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cushing, genéricamente es el conjunto de signos y síntomas de hiperfunción corticosuprarrenal por hiperproducción de glucocorticoides predominantemente, mineralocorticoides y sexoesteroides secundariamente, de presentación poco frecuente (10 casos por millón de habitantes), el 70% de causa hipofisaria específicamente denominado enfermedad de Cushing y síndrome de Cushing cuando existen adenomas, carcinomas o hiperplasia primaria bilateral en la corteza de la glándula suprarrenal representando el (10%), y (10% -20%) de producción ectópica por tumores no suprarrenales como los de pulmón, colón y páncreas.^{1, 2, 3, 4}

De presentación frecuente el síndrome de Cushing exógeno (90%) por la exposición crónica de esteroides, en los pacientes que presentan enfermedades reumatológicas, dermatológicas y asma bronquial, por exponer las más frecuentes.^{1, 2}

Por lo infrecuente del síndrome de Cushing, y específicamente por adenomiolipoma, tumor que se comporta usualmente como incidentaloma, que generalmente no es funcional, se decide presentar el caso clínico, con el objetivo de explicar las manifestaciones clínicas, humorales y anatomopatológicas más frecuentes del adenomiolipoma, en una paciente femenina.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 61 años, raza blanca, sin antecedentes familiares de enfermedad adrenal, que comienza 3 meses antes del ingreso con dolor en región lumbar derecha con irradiación al miembro inferior derecho de moderada intensidad, mantenido, que no se alivia con analgésicos, ni con reposo, debut de hipertensión arterial, diabetes mellitus e incremento del peso corporal. Ingresa en el hospital para su posterior estudio y tratamiento.

Se comprueba al examen físico fascie pletórica, cara de luna llena, aumento del panículo adiposo en la nuca (giba), tronco, abdomen y delgadez de las extremidades, cifras tensionales elevadas entre 150-160 mmHg la sistólica y 95-100 mmHg la diastólica. No otros signos, ni síntomas al interrogatorio y examen físico.

Exámenes complementarios

Hb 13,6 g/l.

Leucocitos $7,2 \times 10^9$ (Linfocitos 16,2%, monocitos 0,59%, segmentarios 0,51%, eosinófilos 0,22%, basófilos 0,09%, plaquetas 250×10^9).

VSG 25mm/Hg.

Glicemia 12.3 mmol/l.

Ácido úrico 350 mmol/l.

FAL 236 UI.

Colesterol 6,0 mmol/l.

Triglicéridos 2,0 mmol/l.

Exámenes endocrinos específicos.

Ritmo circadiano para el cortisol 8:00am en 490 nmol/l, 11:00pm en 480 nmol/l.

Exámenes imagenológicos

Ultrasonido de hemiabdomen superior: Se detecta masa suprarrenal derecha en íntimo contacto con el hígado.

Tomografía axial computarizada simple de suprarrenales: Lesión hiperdensa de más menos 6 UH mide 76 X 84 mm, pequeñas calcificaciones puntiformes. Tomografía axial computarizada contrastada: Lesión hiperdensa de aspecto tumoral que capta contraste de 16 UH con zonas de necrosis suprarrenal derecha que comprime y desplaza el riñón, con pequeñas calcificaciones puntiformes en su interior que mide 72 X 88 mm aproximadamente y quistes múltiples en riñón izquierdo.

Biopsia por congelación: Adenomiolipoma de 7 X 6 cms de glándula suprarrenal

derecha (corteza) con predominio de células claras. No mitosis. Presencia de necrosis isquémica e hialinización. No invasión l infocítica, ni vascular.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del síndrome de Cushing se basa en la confirmación de hipercortisolismo (Signos y síntomas propios del exceso de glucocorticoides), si es dependiente o no de hormona adrenocorticotrópica (ACTH) y causa básica que lo produce.^{1, 4}

El caso clínico presenta un síndrome de Cushing por adenomiolipoma, este síndrome está representado, por síntomas y signos de hiperfunción de la corteza suprarrenal, como la obesidad centrípeta (cara de luna llena, aumento del panículo adiposo en la nuca, tronco y abdomen), adelgazamiento de las extremidades y debut de enfermedades crónicas no transmisibles como la hipertensión arterial y diabetes mellitus, secundarias al exceso de glucocorticoides.^{1, 4}

Clínicamente estos pacientes presentan cara de luna llena, pletórica 50 -94%, obesidad centrípeta 70-97%, equimosis y acné 23-84%, infecciones cutáneas y otras manifestaciones como HTA y diabetes mellitus 74 -87%, estrias vinosa en abdomen, cefalea y osteoporosis. El caso clínico presentado no muestra todas las manifestaciones clínicas, pues no hay signos patognomónicos en el síndrome de Cushing, depende del exceso de esteroides.⁴

Humoral ritmo circadiano roto para el cortisol, pues los valores nocturnos no disminuyen por debajo del 50 % con respecto a los valores basales y no se produce la inhibición con 2 miligramos, ni 8 miligramos de dexametasona que confirma la independencia de la corteza adrenal y la presencia de una masa suprarrenal en los estudios imagenológicos.⁴

Confirmado el síndrome de Cushing se realiza adrenalectomía derecha y biopsia por congelación que informa adenomiolipoma. (Figura 1)



Fig. 1. Pieza macroscópica de adenomiolipoma de suprarrenal derecha.

El adenomiolipoma, es la asociación de adenoma con mielolipoma, tumores benignos, que se comportan como incidentalomas, debido a que el 70 -80% se diagnóstica por estudios imagenológicos como la ecografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear de suprarrenales realizados por

causas independientes de sospecha de enfermedad adrenal; en algunos casos por manifestaciones compresivas, como el dolor y otros son detectados en las necropsias, representando el adenoma el 8.9% y el mielolipoma el 0.8%.⁵

Los adenomas son los tumores suprarrenales más comunes, representan el 50%, seguidos de los carcinomas 30%, metastásicos 10% y los quistes y lipomas, por su biología se clasifican en no funcionantes y funcionantes, secretando aldosterona o cortisol, estos producen los síndromes de Conn y de Cushing respectivamente. Sus tamaños menores de 4 cm, al ser mayores, pueden ocasionar una necrosis de la suprarrenal contralateral, degeneración quística y dolor por la compresión de órganos vecinos, como el caso presentado.^{1,5}

El mielolipoma es una lesión seudotumoral, compuesta de grasa y elementos de la médula ósea, unilateral, de pequeño tamaño, aunque en ocasiones, son de gran tamaño y comprime a los órganos vecinos (riñón, hígado y bazo), en su localización abdominal, pues rara vez se localiza en tórax, pelvis y retroperitoneo; puede producir hemorragias, calcificaciones, osificaciones en el componente graso de la lesión, y coexistir con síndrome de Cushing, pseudocushing, hiperplasia adrenal congénita por déficit de 21 hidroxilasa, obesidad exógena, hipertensión arterial, litiasis vesicular o comportarse hormonalmente inactivos adenoma no funcionante.

Dentro de los patrones clínicopatológicos se presenta aislado, con hemorragias extraglandulares y asociadas a otra afección de la glándula. Ecográficamente, el aspecto depende de las cantidades relativas de grasa y tejido adiposo, pudiendo observar una masa hiperecogénica, por predominio de grasa, sólida hipocogénica e indistinguible de un tumor y predominio de hemorragia si los elementos son de médula ósea o presencia de calcificaciones. Microscópicamente tejido adiposo y elementos activos de médula ósea.⁵⁻⁹

El síndrome de Cushing presenta una morbilidad elevada en la cirugía por infección de la herida, tromboembolismo pulmonar, hemorragias, pero con favorable mejoría de las complicaciones metabólicas, en cuatro a seis semanas, de la hipertensión arterial, aunque en el 20-30% de los casos puede persistir y de la obesidad, que puede desaparecer posterior al año.¹

En la literatura consultada con la cirugía de mínimo acceso existe menor pérdida hemática, menos complicaciones postoperatorias, rápida recuperación y reincorporación sociolaboral.¹⁰

El caso presentado se encuentra con tratamiento sustitutivo de acetato de cortisona (25 mgs) 1 tableta, 8:00 am y ½ tableta 6:00 pm, para evitar insuficiencia adrenal postquirúrgica, manteniéndose asintomática y con evolución favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez-Hermosa JI, Roig J, Ortuño P, Recasens M, Planellas P, Codina - Cazador A. Síndrome de Cushing suprarrenal. Rev. esp. enferm. dig. [revista en la Internet]. 2008 Dic [citado 2012 Abr 28]; 100(12): 788-789. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082008001200009&lng=es
2. Motes Velázquez MA, Suárez Peña E, Velázquez Pedro A, Cedeño Almaguer Y. Síndrome de Cushing secundario a tratamiento con cremas esteroideas. Correo Científico Médico de Holguín [revista en la Internet]. 2008[citado 2012 Abr 28]; 12(5): Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no125/pdf/n125presc1.pdf>

3. Aguilar Pacín N. Manual de terapéutica de Medicina Interna. La Habana: ECIMED; 2008: 221-52.
4. Rodríguez Silva HM, Pérez Caballero MD. Manual de Diagnóstico y tratamiento en especialidades clínicas. La Habana: Editora Política; 2002: 205 -7.
5. Parrilla Delgado ME, López Soto MV, Valls Pérez O, Borrajero Martínez I, Rubio N, Cubero Rego D, et al. Atlas de ecocitopatología diagnóstica en las lesiones abdominales. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2006: 229 -32.
6. Ares Valdés Y. Mielolipoma de la glándula suprarrenal: Informe de un caso y revisión de la literatura. Arch. Esp. Urol [revista en la Internet]. 2006 Feb [citado 2012 Abr 28]; 59(1): 71-73. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004 - 06142006000100010&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06142006000100010&lng=es)
7. González Rivero L, Turcios Tristán SE, León Chiong L, Jequín Savariego E, Domínguez Pacheco N. Mielolipoma adrenal bilateral ligado a hipotiroidismo primario. Rev Cubana Endocrinol [revista en la Internet]. 2010 Dic [citado 2012 Abr 28]; 21(3): 323-32. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561 - 29532010000300006&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-29532010000300006&lng=es)
8. Torres Herrera OF, Viñas Martínez A, del Sol O, Cancio M, Oliva Venereo DC, Robles Torres E. Mielolipoma adrenal bilateral asociado a disfunción endocrina. Rev Cubana Endocrinol [revista en la Internet]. 2010 Ago [citado 2012 Abr 28]; 21(2): 154-163. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561 - 29532010000200004&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-29532010000200004&lng=es)
9. Chervin RA, Danilowicz K, Pitoia F, Gómez RM, Bruno OD. Estudio de 34 pacientes con incidentaloma suprarrenal. Medicina (B. Aires) [revista en la Internet]. 2007 Ago [citado 2012 Abr 28]; 67(4): 341 -350. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025 - 76802007000400004&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802007000400004&lng=es)
10. Rodríguez Hermosa JI, Roig García J, Font Pascual JA, Recasens Salas M, Ortuño Muro P, Pardina Badía B, et al. Evolución de la cirugía laparoscópica adrenal en un servicio de cirugía general. Cir Esp [revista en la Internet] 2008 [citado 2012 Abr 28]; 83(4):205-10. Disponible en: <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/pdf/36/36v83n04a13117144pdf001.pdf>

Recibido: 12 de abril de 2012.
Aprobado: 4 de mayo de 2012.

Dra. Idania Teresa Mora López. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Endocrinología. Máster en Longevidad Satisfactoria Profesora Auxiliar. Hospital General Docente Enrique Cabrera. Ciudad Habana. Correo electrónico: idianiamora@infomed.sld.cu