

Síndrome de Cushing

El síndrome de Cushing abarca un conjunto de trastornos clínicos causados por un aumento crónico de las concentraciones sanguíneas de cortisol o los corticoides relacionados. La enfermedad de Cushing es el síndrome provocado por una producción hipofisaria excesiva de hormona adrenocorticotrópica (ACTH) y en general es secundaria a la presencia de un adenoma hipofisario.

Los síntomas y signos típicos son rostro en forma de luna llena y obesidad troncal, fácil aparición de hematomas y brazos y piernas delgados. El diagnóstico se basa en el antecedente del consumo de corticoides o en el hallazgo de hipercortisolemia. El tratamiento depende de la causa.

Etiología

La hiperfunción dependiente de la ACTH puede ser secundaria a

Hipersecreción hipofisaria de ACTH (enfermedad de Cushing)

Secreción de ACTH por un tumor no hipofisario, como un carcinoma microcítico de pulmón o un tumor carcinoide (síndrome de ACTH ectópica)

Administración de ACTH exógena

La hiperfunción independiente de la ACTH suele ser secundaria a

Administración terapéutica de corticosteroides

Adenomas o carcinomas suprarrenales

Causas infrecuentes de hiperfunción independiente de ACTH incluyen a la displasia suprarrenal nodular pigmentada primaria (en general, en adolescentes) y a la displasia macronodular (en adultos mayores).

Signos y síntomas

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Cushing incluyen

Cara de luna llena con una apariencia pletórica

Obesidad troncal con panículos adiposos supraclavicular y nugal prominentes (giba de búfalo)

Por lo general, porciones distales de los miembros y los dedos muy delgadas

El paciente suele experimentar consunción muscular y debilidad. La piel es delgada y atrófica, con cicatrización inadecuada de las heridas y formación de hematomas con facilidad. Pueden aparecer estrías de color púrpura en el abdomen. Con frecuencia, el paciente desarrolla hipertensión arterial, litiasis renal, osteoporosis, intolerancia a la glucosa, disminución de la resistencia a la infección y trastornos mentales. En los niños, resulta característica la detención del crecimiento lineal.

Diagnóstico

Concentración urinaria de cortisol libre

Prueba de supresión con dexametasona

Niveles de cortisol sérico o salival a la medianoche

Concentraciones plasmáticas de ACTH que, si son detectables, requieren pruebas de provocación

El diagnóstico suele sospecharse en pacientes con signos y síntomas característicos. La confirmación (y la determinación de la causa) suele requerir estudios hormonales y de diagnóstico por la imagen.

Tratamiento

Ingesta elevada de proteínas y la administración de potasio (o fármacos ahorradores de potasio como la espironolactona)

Inhibidores suprarrenales como metirapona, mitotano, o ketoconazol

Cirugía o radioterapia para eliminar los tumores hipofisarios, suprarrenales o productores de ACTH ectópica

A veces, análogos de la somatostatina, agonistas de la dopamina o mifepristona

