



V-060 - SÍNDROME DE NELSON Y ENFERMEDAD DE ADDISON

I. Ramos Gómez¹, Y. Hernández Aguiar¹, J. García Vallés¹, M. Pérez Ramada¹, P. Melado Sánchez¹, P. Ponce Marrero², J. Arencibia Borrego¹, S. Suárez Ortega¹

¹Servicio de Medicina Interna. ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Addison es la insuficiencia adrenal primaria. Ello determina aumento de secreción de ACTH y melanodermia. El aumento de ACTH podría hacerse autónomo, surgiendo hiperplasia o adenoma hipofisario, similar al síndrome de Nelson, o bien podría tratarse de un aumento de ACTH autónoma, independiente de la insuficiencia adrenal, donde falta el hipercortisolismo por ausencia de respuesta suprarrenal. Se presentan 2 casos de hiperproducción de ACTH en el contexto de enfermedad de Addison autoinmune tratada, circunstancia que podría considerarse un síndrome de Nelson, o bien una hiperfunción hipofisaria primaria de ACTH concomitante.

Métodos: En el curso de 10 años se han diagnosticado 2 casos de enfermedad de Addison autoinmune con persistencia de la semiología clínica tras tratamiento sustitutivo. Con vistas a definir un buen nivel de supresión de la ACTH se solicitaron controles de dicha hormona, que persistían elevados con el tratamiento adecuado con hidrocortisona. Tras ello se practica RNM de silla turca, estudios generales para descartar producción ectópica de ACTH y evolución clínica.

Resultados: Caso primero: Varón de 34 años, que en el año 2003 fue diagnosticado de enfermedad de Addison en base a melanodermia, hipotensión, hiponatremia, ACTH elevada, cortisolemia muy baja y test de estimulación prolongada con ACTH negativo. En el curso evolutivo, con dosis de 40 mg al día de hidrocortisona y mineralcorticoides los niveles de ACTH se mantenían por encima de 300 pg/ml (valores normales hasta 50). Ello motivó controles periódicos de ACTH, con elevaciones progresivas llegando hasta 996 pg/ml, con el resto de hormonas hipofisarias normales. En dicho momento una RNM de silla turca revela un microadenoma hipofisario. Dado que el único efecto esperado del aumento de la ACTH es la melanodermia se ha decidido seguimiento periódico de ACTH y RNM sin observarse alteraciones clínicas hasta el momento actual. Caso segundo: Mujer de 60 años, que fue diagnosticada 5 años antes de enfermedad de Addison autoinmune, precedida de hipotiroidismo primario unos 10 años, en un contexto clínico de síndrome de fatiga crónica. Por persistencia de dicha clínica con el tratamiento sustitutivo se practicó ACTH que fue de 1.250 pg/ml, tras lo cual una RNM de la silla turca no demostró alteraciones a nivel de la misma. La radiografía de tórax, eco abdominal, perfil bioquímico general y seguimiento clínico durante dos años no han detectado hasta estos momentos neoplasia que explicase de modo ectópico la elevación de la ACTH, por lo que se asume hiperplasia hipofisaria productora de ACTH.

Discusión: Existe un caso publicado en Medline y es sugerido en muchos estudios que la disfunción suprarrenal autoinmune podría condicionar el síndrome de Nelson. Los 2 casos detectados por nosotros sugieren que es más frecuente que lo descrito en la literatura.

Conclusiones: 1. El síndrome de Nelson fue habitual presentación clínica tras la adrenalectomía bilateral realizada para el tratamiento del síndrome de Cushing endógeno y explica la presentación clínica tras la adrenalectomía autoinmune de estos casos. 2. Otras explicaciones son la coexistencia con la insuficiencia adrenal de una producción hipofisaria de ACTH autónoma o producción ectópica de ACTH. 3. La actitud a seguir en ausencia de alteración de otras hormonas hipofisarias que la ACTH o cuadros compresivos hipofisarios no está definida.