

Caso Anatomoclínico

Adenoma hipofisiario productor de ACTH

Enfermedad de Cushing

Criptococosis del sistema nervioso central

Hospital Central Sur, PEMEX

Resumen historia clínica

Se trata de una paciente femenina de 19 años de edad con antecedentes de hirsutismo desde la infancia, hiperpigmentación de la piel, cuadros frecuentes de candidiasis oral. Alérgica a la penicilina. Púrpura vascular idiopática desde los 15 años de edad, cara de luna llena y giba dorsal. Menarca a los 14 con amenorrea secundaria durante un año, se dio tratamiento con hormonales y al suspenderse presenta amenorrea nuevamente.

Padecimiento final

Lo inició un mes antes de su muerte con cefalea intensa universal, palpitaciones, visión borrosa, somnolencia y desorientación. Se agregó al cuadro hipertermia, mialgias, artralgias, pérdida de peso e hipertensión arterial. Presentó datos de deterioro neurológico rostro caudal con Babinsky bilateral+, Kerning y Brudzinkyy+, rigidez de nuca, respuesta pupilar a la luz disminuida, papiledema bilateral, espasticidad, midriasis y coma profundo. En una TAC de cráneo se encontró hidrocefalia comunicante y un probable microadenoma hipofisiario.

En una TAC de abdomen se sugiere crecimiento suprarrenal. En hemocultivo y líquido cefalorraquídeo se encontró criptococo neoformans. A los 26 días de estancia hospitalaria falleció.

Laboratorio: Antígeno criptocócico positivo.

ESTUDIO HORMONAL: Cortisol sérico 31:69 ug/dl (8 hrs) 29.69 ug/dl (12 hrs) prueba de supresión con dexametasona, hormona luteinizante, foliculoestimulante, prolactina y pruebas de función tiroidea sin alteraciones. L. C. R.: cultivo criptococo neoformans, tinta china positiva. Micocultivo negativo.

Diagnóstico anatómico

Meningoencefalitis por criptococo neoformans (Fotos No. 1 y No. 2), edema cerebral y hernia del uncus. Microade-

noma hipofisiario productor de ACTH (6 mm) marcado con inmunoperoxidasa (Foto No. 3), hiperplasia difusa cortico-suprarrenal (14 vs 10 g) (Foto No. 4). H.C. de obesidad, hirsutismo y trastornos menstruales. Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo como dato anatómico de hipertensión arterial sistémica. Laringotraqueobronquitis ulcerada (H.C. de traqueotomía) y edema pulmonar. Nefritis intersticial, distopía renal derecha con vasos aberrantes. Esofagitis erosiva. Isomerismo pulmonar derecho y quiste folicular del ovario izquierdo con apéndice ovárica derecha.

Discusión**Irene Rivera Salgado**

En esta mujer de 19 años de edad se documentó una enfermedad de Cushing que se caracteriza por adenoma hipofisiario productor de ACTH, hiperplasia suprarrenal bilateral y datos de hipercortisolismo (obesidad, hipertensión, hirsutismo y trastornos menstruales). Su ingreso al hospital se debió a un padecimiento neurológico caracterizado por irritación meníngea, secundaria a infección por criptococo neoformans.

El diagnóstico de Síndrome de Cushing requiere de una alta sospecha ya que la combinación de obesidad, hipertensión y alteraciones en los niveles de glucosa se observa en varias entidades nosológicas. El solo diagnóstico no basta: aun cuando se haya demostrado elevación del cortisol plasmático sin variación diurna (alteración del ritmo circadiano), se debe investigar la causa anatómica, que puede encontrarse en el eje hipófisis-suprarrenales (adenoma-hiperplasia: hiperplasia-hiperplasia, adenoma, carcinoma) o fuera de éste, habitualmente secundario a un tumor del sistema celular endocrino difuso (pulmón, etcétera). En ocasiones esta búsqueda es prolongada y la causa primaria no es fácil de encontrar. En esta paciente, desafortunadamente, no se integró por completo el diagnóstico de síndrome de Cushing. Sin embargo, debido a su cuadro neurológico no fue posible resecar quirúrgicamente el adenoma hipofisiario. La criptococosis es una micosis oportunista que se observa

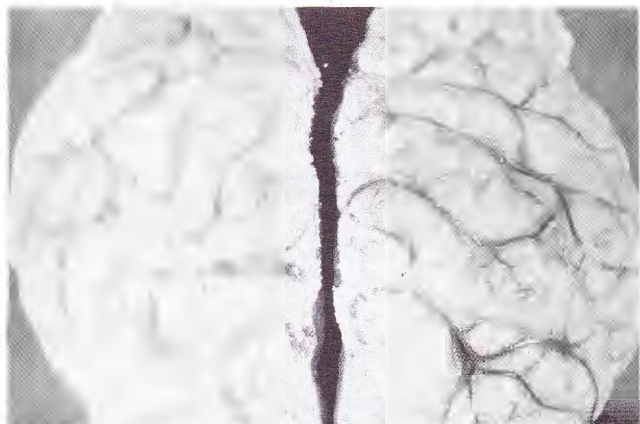


Fig. 1. Cerebro con opacidad y engrosamiento de las meninges.

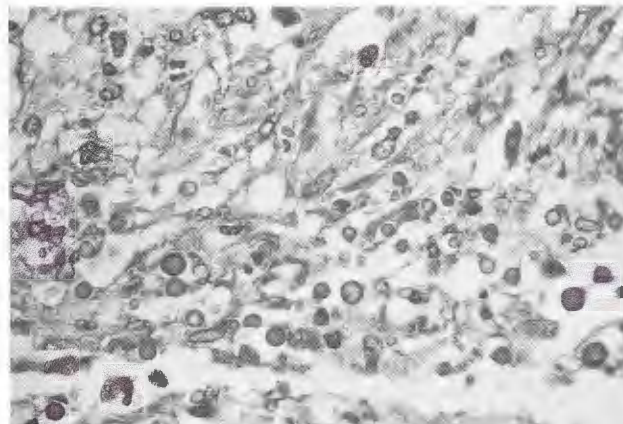


Fig. 2. Criptococos (tinción de pas).

en pacientes con inmunodeficiencia; esta puede ser primaria, adquirida, asociada a tratamientos inmunosupresores, a la administración de esteroides o a enfermedades como la diabetes mellitus.

En esta joven por la edad, se busco intencionadamente la presencia de VIH que fue negativa, por lo que no se explicaba claramente la presencia de una infección por oportunistas. Con los datos de la necropsia se puede sugerir esta correlación: el tumor hipofisiario productor de ACTH condicionó hiperplasia suprarrenal bilateral, predominantemente de la capa fasciculada; esto a su vez motivo hipercortisolismo, manifestado como obesidad, hirsutismo e hipertensión así como un estado de inmunodeficiencia primaria. En estas condiciones, la paciente adquirió la infección por

criptococo, la meningitis secundaria a la presencia de este germen y falleció a consecuencia de las alteraciones neurológicas secundarias a este proceso.

Comentario clínico

Dr. Carlos Herrera Madrigal
Médico Internista Endocrinólogo

Este caso clínico se caracteriza por la asociación de dos enfermedades y se debe valorar la existencia de causa efecto. Es evidente que la paciente cursaba con una enfermedad de Cushing que no pudo ser completamente sustentada en vida debido a sus condiciones clínicas.



Fig. 3. Reacción de inmunoperoxidasa (ACTH) en el microadenoma hipofisiario.



Fig. 4. Hiperplasia difusa corticosuprarrenal. (H.E.)

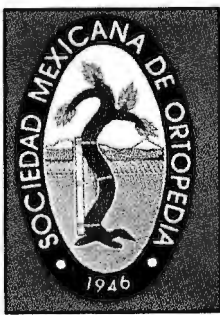
Por otro lado hay evidencia de una inmunodeficiencia probablemente de tipo humoral ya que los niveles de linfocitos CD4 están dentro de límites normales.

El tratamiento a base de anfotericina sistémica quizá fue insuficiente y se debió haber considerado drenaje ventricular o incluso, dado el estrés condicionado por supresión crónica del eje hipotálamo-hipofisis-suprarrenal se debió agregar al tratamiento corticoides en "dosis de stress".

En contraste con las bien documentadas acciones inmunosupresoras y anti-inflamatoria del esteroide exógeno

no se sabe poco en la actualidad del papel del esteroide endógeno en la respuesta inmunológica; de tal manera que explicar o atribuir la inmunodeficiencia de esta paciente a la enfermedad de Cushing y que esto a su vez explique la micosis es una posibilidad pero, permite cuestionar otros mecanismos como SIDA sin VIH.

Incluso dado la ubicuidad del criptococo, el contacto en una paciente con alteraciones inmunológicas permiten la infección del sistema nervioso central. Existen también reportes de falla terapéutica a la anfotericina en más del 50% de los casos tratados.



La Sociedad Mexicana de Ortopedia, A.C.

Invita al

II Curso Internacional sobre Avances en Ortopedia Pediátrica

Que tendrá lugar del 12 al 14 de septiembre de 1996.

La ortopedia pediátrica dentro de la especialidad es de vital importancia para estudiar el sistema musculoesquelético bajo dos grandes variables: Crecimiento y desarrollo

Objetivo: Reunir cada año a los mejores especialistas del país y del extranjero para dar a conocer los últimos avances a la comunidad ortopédica y mantener así un nivel científico de excelencia.

Temas:

- Displasia en el Desarrollo de la cadera
- Pie Bott
- Traumatología infantil
- Infecciones óseas
- Discrepancia en longitud de extremidades
- Artroscopía de rodilla en el niño y adolescente
- Legg-Perthes
- Pie plano
- Resonancia magnética en ortopedia

Costo del curso:

Médicos \$500.00
Residentes \$250.00

Sede:

Hospital Angeles del Pedregal

Inscripciones e informes

Sociedad Mexicana de Ortopedia, A.C.
Puebla No. 398, 4o. piso
Col. Roma, C.P. 6700, México, D.F.
Tels.: 553-4328, 286-4662, Fax: 211-0215
Hospital Angeles
Tels: 652-8789, 568-7466
Coordinador general: Dr. José de Jesús Larrondo