

Síndrome de Cushing

También conocido como hipercortisolismo, es una enfermedad provocada por el aumento de la hormona [cortisol](#).

Este exceso de cortisol puede estar provocado por diversas causas.

La más común, que afecta a un 60-70% de los pacientes, es un [adenoma en la hipófisis](#); esta forma del síndrome es conocida concretamente como [enfermedad de Cushing](#).

Otras causas del síndrome de Cushing son los tumores o anomalías en las glándulas suprarrenales, el uso crónico de [glucocorticoides](#) o la producción de [ACTH](#) por parte de tumores que normalmente no la producen (secreción ectópica de ACTH).

La [ACTH](#) es la hormona, producida por la [hipófisis](#), que estimula las glándulas suprarrenales para que produzcan cortisol.

Este trastorno fue descrito por el médico neurocirujano norteamericano [Harvey Cushing](#) (1869-1939), quien lo reportó en el año 1932.

Epidemiología

El síndrome de Cushing es una enfermedad con una prevalencia muy baja: se dan menos de 35-40 casos por millón de habitantes.

Clínica

Este síndrome presenta un cuadro clínico resultante del exceso crónico de cortisol circulante. Los pacientes pueden presentar uno o varios de estos síntomas:

- Obesidad central con abdomen protuberante y extremidades delgadas
- Cara de luna llena (redonda y roja)
- Hipertensión arterial (entre los mecanismos causantes de la hipertensión en estos pacientes está la retención de sodio que producen los corticoides)
- Dolores de espalda y de cabeza
- Acné
- Hirsutismo (exceso de vello)
- Impotencia
- Amenorrea (ausencia de la menstruación)
- Sed
- Aumento de la micción (orina)
- Joroba/Giba de búfalo (una acumulación de grasa entre los hombros)
- Aumento de peso involuntario
- Debilidad muscular (especialmente en la cintura pelviana, que dificulta el poder levantarse de una silla sin ayuda)
- Estrías rojo-vinosas
- Hematomas frecuentes por fragilidad capilar
- Úlceras

- Diabetes
- Fatigabilidad fácil
- Falta de libido
- Irritabilidad
- Baja autoestima
- Depresión
- Ansiedad
- Psicosis

La clínica del síndrome de Cushing puede ser mínima en casos de secreción ectópica de ACTH o CRH, cuando predomina la pérdida de peso, gran fatigabilidad y debilidad muscular e hiperpigmentación de piel y mucosas.

Clasificación

- ACTH-dependiente:

1. Adenoma hipofisario - [enfermedad de Cushing](#)

1. Tumor no hipofisario (ectópico) secretor de ACTH (en el pulmón, páncreas, ovario, etc).

- ACTH-Independiente:

1. Tumor suprarrenal (adenoma o carcinoma)

2. Hiperplasia nodular suprarrenal

3. Iatrogénica: por administración de dosis suprafisiológicas de glucocorticoides.

Diagnóstico

Se mide la concentración en sangre, en orina de 24 horas o en saliva de cortisol para confirmar su hipersecreción. Además, hay que demostrar que el cortisol no frena tras administrar pequeñas dosis de dexametasona (un corticoide sintético que inhibe, en condiciones normales, la secreción CRH-ACTH). El nivel de ACTH permite distinguir si la causa es dependiente o no de ACTH:[1]

- ACTH normal o elevada (en comparación con los valores de referencia normales de cada laboratorio): síndrome de Cushing ACTH-dependiente.
- ACTH baja (en comparación con los valores de referencia normales de cada laboratorio): síndrome de Cushing ACTH-independiente.

Diferentes pruebas radiofisiológicas (RMN de la hipófisis, TAC o RMN de suprarrenales y, a veces, de tórax) permiten identificar adenomas u otros tumores.

Tratamiento

El tratamiento depende de la causa del síndrome. Si es debido a la toma de corticoides, se recomendará su supresión si la causa que los indicó como tratamiento lo permite. Si es debido a un adenoma de hipófisis, el tratamiento consistirá en su extirpación neuroquirúrgica por un equipo experimentado. Si la causa es un tumor suprarrenal, éste se extirpará, bien por laparoscopia o por lumbotomía. En todos los casos es conveniente normalizar el cortisol antes de la cirugía mediante tratamiento médico (por ejemplo, con metopirona, ketokonazol, inhibidores reversibles de la síntesis adrenal de cortisol). Tras la cirugía suele estar frenada la propia producción de cortisol, por lo que debe hacerse tratamiento sustitutivo con pequeñas dosis de cortisona hasta que se recupere la producción de cortisol. En el carcinoma suprarrenal se puede utilizar el mitotano, que destruye las células suprarrenales. La duración de los síntomas de síndrome de Cushing exógeno(por toma de

corticoides) será de 2 a 18 meses, según la cantidad de corticoides que hayan sido ingeridos.

Tratamiento de la enfermedad de Cushing

Exéresis transesfenoidal.

La evaluación hormonal en el postoperatorio inmediato, puede ser engañoso ya que la remisión tardía puede ocurrir en un subgrupo de pacientes.

La conducta expectante y repetición de pruebas puede prescindir de algunas pacientes de un tratamiento adicional innecesario aunque el momento óptimo para determinar la necesidad de una terapia adicional queda por determinar (Valassi 2010).

Complicaciones y expectativas

El pronóstico de la enfermedad es bueno si se normaliza el cortisol, aunque es frecuente que los pacientes presenten cierta obesidad y más osteoporosis y tendencia a la depresión que la población normal. Hay que tener en cuenta que a veces la recuperación es lenta y los síntomas pueden ser molestos, pudiendo quedar la calidad de vida afectada principalmente en las primeras fases de la enfermedad.

Los trastornos psiquiátricos suelen mejorar tras la cirugía. No existe una correlación significativa entre la duración de la enfermedad de Cushing y el estado psiquiátrico (Gnjidiae et al. 2011).

En caso de carcinoma suprarrenal, si está en una fase inicial la cirugía puede ser curativa, aunque si el tumor está avanzado el pronóstico es malo.

Bibliografía

Gnjidiae Z, Karloviae D, Buljan D, Malencia M, Kovak-Mufiae A, Kostanjsak L.[Psychiatric Disorders in Patients with Cushing's Disease Before and After Neurosurgery.]. Turk Psikiyatri Derg. 2011 Spring;22(1):35-39.

Valassi, Elena, Beverly M K Biller, Brooke Swearingen, Francesca Pecori Giraldi, Marco Losa, Pietro Mortini, Douglas Hayden, Francesco Cavagnini, y Anne Klibanski. 2010. Delayed remission after transsphenoidal surgery in patients with Cushing's disease. The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 95, n.º. 2 (Febrero): 601-610. doi:10.1210/jc.2009-1672.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=sindrome_de_cushing

Last update: **2025/03/10 15:05**

