



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. Sep.-oct, 2012; 16(5):152-161

PRESENTACIÓN DE CASO

Acromegalia. Presentación de un caso

Acromegaly. A case report

Maricela Trasancos Delgado¹, María de la Caridad Casanova Moreno², Sergio Márquez Romero³, Zoraida Cabrera Ferrer⁴, Rosa María Iglesias Bulnes⁵.

¹Especialista de Primer y Segundo Grado en Medicina General Integral y Endocrinología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Investigadora Agregada. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: trasanco@princesa.pri.sld.cu

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

³Especialista de Primer Grado en Neurocirugía. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río.

⁴Licenciada en Bioquímica. Asistente. Unidad Oncológica Provincial. Pinar del Río. Correo electrónico: zoraida2102@princesa.pri.sld.cu

⁵Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Asistente. Facultad de Ciencias Médicas Dr. "Ernesto Ché Guevara de la Serna". Pinar del Río. Correo electrónico: rosmeryi@princesa.pri.sld.cu

RESUMEN

La acromegalia es una enfermedad crónica que causa deformación somática, limitaciones físicas y psicológicas en los pacientes; puede tener un curso insidioso, provocar la muerte del enfermo debido a la hipersecreción crónica y sostenida de la hormona del crecimiento. El diagnóstico de la acromegalia se basa en criterios

clínicos, estudios imagenológicos y la confirmación bioquímica del hipersomatotropismo; su tratamiento comprende tres aspectos: tratamiento neuroquirúrgico, medicamentoso y radioterapia. Es importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, pues los pacientes acromegálicos tienen limitada su expectativa de vida y presentan cifras de mortalidad elevada entre el 2 y 4 veces por encima de la población general. Se trata de una paciente femenina de 46 años de edad, con alteraciones fundamentalmente del campo visual, que se confirmó el diagnóstico de acromegalia y remitió al *Instituto Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso* para su intervención quirúrgica por vía endoscópica. Recibió el tratamiento con octeótride y cirugía; según los resultados bioquímicos y de la resonancia magnética nuclear realizada posterior a la cirugía es tributaria de tratamiento con radioterapia.

DeCS: Acromegalia, Gigantismo, Hormona de crecimiento humana.

ABSTRACT

Acromegaly is a chronic disease that provokes somatic deformities, physical and psychological limitations in patients suffering from this condition; which can have an insidious development that can lead to death due to a chronic and continue hypersecretion of growth hormone (GH). The diagnosis of Acromegaly is based on clinical criteria, imaging studies and biochemical confirmation of hyper-somatotropism; the treatment includes three main aspects: neurosurgery, medication and radiation. Early diagnosis and treatment is very important since acromegalic patients have limited life expectancy and high mortality rates of 2 or 4 times greater than the general population. A case of a 46-year old female patient suffering from significant alterations of visual field was examined, the diagnosis of Acromegaly was confirmed and she was referred to the National Institute of Minimal Access Surgery to perform a surgical exploration. The patient underwent a treatment with octreotide and surgery; in view of the results of biochemical and nuclear magnetic resonance carried out after the surgery the patient needed radiation.

DeCS: Acromegaly, Gigantism, Human growth hormone.

INTRODUCCIÓN

La acromegalia es una enfermedad crónica que causa deformación somática, limitaciones físicas y psicológicas en los pacientes; puede tener un curso insidioso y de no diagnosticarse tempranamente tiene una evolución progresiva y llega a causar complicaciones cardiovasculares y en otros órganos; lo que puede provocar la muerte del enfermo debido a la hipersecreción crónica y sostenida de la hormona del crecimiento. Fue descrita por primera vez por el neurólogo francés *Pierre Marie* en 1886.¹⁻³

Se ha estimado una prevalencia de 40-90 casos por millón y una incidencia de 3-4 casos por año, no tiene distinción de raza ni sexo y es más frecuente entre los 40 y

50 años de edad. Generalmente cuando se diagnostica han transcurrido entre 5 y 10 años pues algunos pacientes confunden los síntomas iniciales con los cambios propios del envejecimiento.¹⁻⁴

Los síntomas y signos de la enfermedad dependen de la hiperproducción somatotropa o de los efectos directos por la expansión del macrotumor; así pueden estar presentes: prominencia de los arcos superciliares, nariz ensanchada, macroglosia, labios abultados, prognatismo, acantosis nigricans, engrosamiento de la piel, aumento de tamaño de manos y pies, miopatía proximal, cansancio fácil, diabetes mellitus, dolores articulares, cefalea, alteraciones neurooftalmológicas, entre otros.¹⁻⁶

El diagnóstico de la acromegalia se basa en los criterios clínicos, estudios imagenológicos y la confirmación bioquímica del hipersomatotropismo con mediciones de GH seriadas o mediante la prueba de tolerancia a la glucosa oral y otras pruebas que demuestran la repercusión metabólica de la enfermedad^{1,4,6-7}; dentro de estas últimas se mencionan: glucemia, lípidos, calcio urinario, fosfatemia e hidroxiprolina urinaria. Los estudios imagenológicos incluyen: Rx de cráneo y cara, de manos y pies, perfilograma, almohadilla plantar; sirviendo los mismos como punta de comparación después del tratamiento para apreciar la regresión del grosor en los tejidos blandos ya que son los que ponen en evidencia los cambios somatotrópicos.¹

La resonancia magnética nuclear de alta resolución de la región hipotálamo-hipofisaria es el estudio de primera línea para definir con mayor precisión las alteraciones topográficas y las características del tumor; para el diagnóstico del tumor y su repercusión sobre las estructuras nerviosas ópticas el fondo de ojo y el estudio del campo visual son de gran utilidad diagnóstica y la prueba de tolerancia a la glucosa oral es la prueba más confiable para realizar el diagnóstico bioquímico.¹

El tratamiento de la acromegalia comprende tres aspectos: tratamiento neuroquirúrgico, medicamentoso y radioterapia.^{1,3-5} El tratamiento de elección es el neuroquirúrgico, siempre que no existan complicaciones; los mejores resultados se obtienen en los tumores menores de 10 milímetros con niveles preoperatorios de GH menores de 40 µg/l.¹

Es importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz pues los pacientes acromegálicos tienen limitada su expectativa de vida^{1,2} y presentan cifras de mortalidad elevada entre el 2 y 4 veces por encima de la población general.¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Datos generales: Paciente de 46 años de edad, raza negra, sexo femenino; que acude a consulta de endocrinología en enero de 2011 por presentar desde dos meses atrás: cansancio fácil, aumento de volumen de sus manos y sus pies, coloración oscura de la piel, alteraciones en la escritura y trastornos visuales.

Al interrogatorio dirigido: Refiere antecedentes de histerectomía con doble anexectomía por fibroma uterino; cefalea frontal de moderada intensidad, visión doble, disminución de la agudeza visual, disfonía y desvaloración de su cuerpo; niega hipertensión y síntomas de diabetes.

Examen físico: voz profunda, cavernosa, coloración oscura de la piel, aumento del grosor de los labios y de las alas de la nariz (Figura 1), aumento del tamaño de los dedos de ambas manos (Figura 2) y pies (Figura 3), aumento de la separación de los dientes de ambas arcadas dentales, prognatismo, acantosis nigricans (Figura 4), bocio grado II, índice de masa corporal de 29,0 Kg/m² de superficie corporal, sudoración profusa, disminución de la agudeza visual, alteraciones en la visión de colores, fondo de ojo con palidez bitemporal de ambos discos ópticos.



Fig.1 Facies Grotasca.



Fig. 2 Crecimiento de Manos.



Fig. 3 Crecimiento de Pie.



Fig. 4 Acanthosis Nigricans

Exámenes complementarios

Se realizaron los siguientes exámenes: hemoglobina, glucemia, creatinina, colesterol, triglicéridos, calcio, fósforo, TSH, T4, PRL, ultrasonido abdominal, electrocardiograma y Rx de tórax, todo normal; sin embargo, los estudios imagenológicos aportaron datos positivos:

- Rayo X de cráneo en vista lateral: Hiperostosis frontal interna, aumento del diámetro longitudinal de la silla turca.
 - Rayo X de senos perinasales: hiperneumatización del seno frontal, hiperostosis frontal interna, separación anormal de los incisivos medios inferiores.
 - Rayo X de manos y pies: Engrosamiento acentuado de los tejidos blandos, falanges distales en punta de flecha, aumento del cojinete plantar.
 - Tomografía axial computarizada de 64 cortes: imagen isodensa con halo hiperdenso de hasta 40 UH en la región selar y supraselar que provoca ensanchamiento de la misma y penetra en el seno esfenoidal izquierdo y erosiona el ala menor de este seno.
- Resonancia magnética nuclear de hipófisis: Tumoración intensa en la parte central e isointensa hacia la periferia, ocupando región selar y supraselar, además protuye

hacia el seno esfenoidal, envuelve el quiasma óptico.
Campo visual: hemianopsia heterónima bitemporal.

Se le realizó la prueba de tolerancia a la glucosa midiendo GH cuyos resultados estuvieron elevados (mayor de 14 unidades/ mililitros) y por tanto confirmando el diagnóstico de acromegalia:

- A 0 minutos: 52,78 microunidades/mililitros ($\mu\text{ui/ ml}$).30 minutos: 39,55 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 60 minutos: 49,16 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 90 minutos: 36,92 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 120 minutos: 32,83 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 180 minutos: 54, 89 $\mu\text{ui/ ml}$.

Con todos estos elementos se decide remitir al Instituto Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso para la valoración del tratamiento quirúrgico transnasal endoscópico, allí se decidió interconsultar con el *Instituto de Endocrinología* y se realizó nuevamente la prueba de tolerancia a la glucosa midiendo GH que arrojó los siguientes resultados:

- A 0 minutos: 77,7 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 30 minutos: 52 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 60 minutos: 82,9 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 90 minutos: 85,9 $\mu\text{ui/ ml}$.
- 120 minutos: 96,2 $\mu\text{ui/ ml}$.

Se demuestra que no hubo supresión de GH, quedando claro el diagnóstico. Teniendo en cuenta el tamaño de la tumoración se impuso el tratamiento con octeotride. Posteriormente se le hizo un abordaje transnasal endoscópico con exéresis del macroadenoma, en el postoperatorio mediato presentó diabetes insípida, sin otras complicaciones. Se le indicó tratamiento con adiuretín.

La paciente mantuvo una buena evolución postquirúrgica y egresa con un seguimiento a través de la consulta externa. Se le han realizado varias pruebas de tolerancia a la glucosa que arrojan valores aún elevados, por lo que la paciente no cumple con los criterios de curación; la resonancia magnética nuclear evidencia la silla turca aumentada de tamaño, que mide 19,5 mm de altura y 19 de diámetro anteroposterior con imagen hipo e hiperintensa en su interior, secuencia T1, lo cual por el antecedente quirúrgico, y por ser un examen simple, pudiera estar en relación con la transformación de la hemoglobina en diferentes fases u otra causa, ensanchamiento del diploe con alteraciones en la intensidad de señales. La hipointensidad parcial en T1 del seno esfenoidal, se muestra hiperintenso en T2; en el fondo de ojo se aprecia discos ópticos de bordes bien definidos, tamaño normal, discreta palidez bitemporal y en el campo visual cuadrantopsia bitemporal superior.

Actualmente la paciente refiere sentirse bien, ha mejorado la visión, no tiene cefalea, cansancio, se siente mejor emocionalmente, está pendiente de la resonancia evolutiva y según los resultados se valora el tratamiento con radioterapia.

DISCUSIÓN

Todo problema de salud implica importantes restricciones sobre el desarrollo de aspectos físicos, emocionales y sociales de la vida del paciente, en especial las

enfermedades crónicas, la acromegalia es una de ellas.² Esta genera grandes demandas y su adecuado tratamiento trasciende los procedimientos terapéuticos, exige de cambios en el estilo de vida, impacta en las interacciones sociales, y pueden generar cambios psíquicos, corporales y sobre las áreas de expresión de la persona como todas las enfermedades crónicas.²

La acromegalia es la expresión clínica de la secreción crónica excesiva de la hormona del crecimiento (GH), en más del 98% de los casos se debe a un tumor hipofisario (en especial macroadenoma), aunque en una pequeña proporción de pacientes, la etiología depende de la secreción ectópica de hormona liberadora de GH (GH-RH); se caracteriza por cambios somáticos progresivos, manifestaciones clínicas sistémicas, y sus efectos crónicos pueden ser incapacitantes y deformantes, por lo que se considera que tiene un considerable impacto sobre la calidad de vida relacionada con la salud, incluso posterior al tratamiento.^{1,2}

En este caso se le diagnosticó un macroadenoma hipofisario productor de GH, que por su tamaño se indicó, previo al tratamiento quirúrgico, el tratamiento con octeótride, un análogo de la somatostatina que produce una mejoría clínica entre el 70-80% de los casos tratados. La dosis óptima es de 20-30 mg por inyección intramuscular cada 28 días y la reducción del tamaño del tumor hipofisario y la disminución en su vascularización, durante el tratamiento con este análogo, puede ser de utilidad clínica para facilitar el tratamiento quirúrgico.^{1,7-10}

La adenomectomía transesfenoidal o transnasal es el proceder quirúrgico más recomendado y utilizado^{1-3,5}; el tamaño del tumor es directamente proporcional a la frecuencia de las complicaciones, presentándose rinorrea del líquido cefalorraquídeo, sinusitis, hemorragias, lesión del sistema nervioso central, diabetes insípida, meningitis hasta en 15 % de los pacientes.¹

La radioterapia ha pasado a una tercera línea de tratamiento con indicaciones bien precisas, como pacientes con tumores invasivos en los que mediante la cirugía solo se ha podido extraer una porción de estos y el remanente está separado al menos 5 mm del quiasma óptico.^{1,4} En el caso que asiste, según los resultados bioquímicos y de la resonancia magnética nuclear realizada posterior a la cirugía, es tributaria de este tratamiento.

Cuando se destruye la hipófisis por el crecimiento del adenoma o, como consecuencia del tratamiento causal, los acromegálicos requieren un tratamiento sustitutivo de las esferas adrenal, gonadal y tiroidea¹, por tanto, es menester un seguimiento estricto de estos pacientes; asimismo porque las deformidades producidas por la acromegalia con frecuencia producen en los pacientes desajustes emocionales o trastornos psíquicos más graves, que pueden ser atendidos por el médico general, y si fuera necesario, consultar al psicólogo o al psiquiatra^{2,3} lo que redundaría en mejor calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hdez Yero JA, Jorge González RF. Trastornos de la glándula hipofisaria. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. p.108-27.
2. Ledón Llanes L, Agramonte Machado A, Fabrè Redondo B, Hernández Rodríguez J. Impacto de la acromegalia y el síndrome de Cushing sobre la salud, una perspectiva vivencial. Rev Cubana Endocrinol[Internet]. 2011 May-ago [citado 20

agosto 2012]; 22(2): [aprox. 18p.]. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-29532011000200008&lng=es&nrm=iso

3. Aguilar Oliva S, Escobar Morí C, Peña Guevara R, Céspedes AF. Acromegalia: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2011 sep-oct [citado 20 agosto 2012]; 15(5): [aprox. 6p.]. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552011000500009&lng=es&nrm=iso

4. Pujol Ortíz Z, Duarte Vilariño A. Acromegalia: a propósito de un caso. Medieiego [Internet]. 2009 mar [citado 20 agosto 2012]; 15(Supl.1): [aprox. 8p.]. Disponible en:
http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol15_supl1_09/casos/c1_v15_supl109.htm

5. Triguero Veloz MN, Gil Pérez JC. Acromegalia: presentación de un caso. Rev Cienc Méd Pinar Río [Internet]. 2011 sept [citado 20 agosto 2012]; 15(3): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://publicaciones.pri.sld.cu/rev-fcm/rev-fcm15-3/V15n3/210311.html>

6. Garcia Soares Leães C, Loch Batista R, Micheletto Dallago C, Semelmann Pereira Lima JF, Costa Oliveira M. Possibility of an association between melanoma and acromegaly. An Bras Dermatol [Internet]. 2008 July/Aug [citado 20 agosto 2012]; 83 (4): [aprox. 4p.]. Disponible en:
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962008000400013&lang=pt

7. Wesley Rosario P. Measurement of basal GH in the diagnosis of acromegaly. Arq Bras Endocrinol Metab [Internet]. 2010 Oct [citado 20 agosto 2012]; 54(7): [aprox. 3p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302010000700013&lang=pt

8. Gómez Martínez G, Martínez Delgado IA. Tratamiento de Acromegalia con octreótida LAR en 42 casos. Rev Med Inst Mex Seguro Soc [Internet]. 2010 [citado 20 agosto 2012]; 48 (1): [aprox. 7p.]. Disponible en:
http://edumed.imss.gob.mx/edumed/rev_med/pdf/gra_art/A834.pdf

9. Arellano S, Aguilar P, Domínguez B, Espinosa de Los Monteros AL, González Virla B, Sosa E, et al. Segundo Consenso Nacional de Acromegalia: recomendaciones para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Revista de Endocrinología y Nutrición [Internet]. 2007 Jul-Sept [citado 20 agosto 2012]; 15(3 Supl-1): [aprox. 8p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/endoc/er-2007/ers071b.pdf>

10. Manavela Marcos P, Juri A, Danilowicz K, Bruno Oscar D. Enfoque terapéutico en 154 pacientes con acromegalia. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2010 Ago [citado 12 Sep 2012]; 70 (4): [aprox. 5p.]. Disponible en:
http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802010000400005&lng=es

Recibido: 4 de julio de 2012.

Aprobado: 15 de octubre de 2012.

Dra. Maricela Trasancos Delgado. Especialista de Primer y Segundo Grado en Medicina General Integral y Endocrinología. Máster Longevidad Satisfactoria. Investigadora Agregada. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Correo electrónico: trasanco@princesa.pri.sld.cu