

“SÍNDROME DE CUSHING FULMINANTE SECUNDARIO A TUMOR NEUROENDOCRINO PANCREÁTICO PRODUCTOR DE ACTH”

Presenta: **Dra. Daniela Rebello S.**
Médico Residente de Medicina interna Universidad de Valparaíso.
Servicio de Medicina Hospital Gustavo Fricke, Viña del Mar

Tutor: **Dra. Jocelyn Cortés R.**
Médico internista, subespecialista en Endocrinología adultos.
Servicio de Medicina Hospital Gustavo Fricke, Viña del Mar, Chile.

GRUPO CENTRO-NORTE

CASO 1

Introducción

El síndrome de Cushing severo (SCS) secundario a tumores neuroendocrinos pancreáticos (TNEP) productores de ACTH es una entidad infrecuente, de curso rápidamente progresivo y potencialmente fatal. Su presentación puede no incluir características fenotípicas clásicas del hipercortisolismo, y su manejo representa un desafío diagnóstico y terapéutico. La supresión urgente del cortisol sérico es crucial para mejorar el pronóstico siendo el etomidato una opción intravenosa efectiva en pacientes críticos.

Caso clínico

Hombre de 75 años, sin antecedentes mórbidos conocidos, consulta por dolor persistente en hombro derecho. La resonancia magnética mostró lesión osteolítica humeral; laboratorios iniciales revelaron hiperglicemia (228 mg/dL), hipokalemia severa (1.8 mmol/L) y leucocitosis. La tomografía evidenció tumor pancreático de 27 x 26 mm en unión cuerpo-cola con múltiples metástasis hepáticas, pleurales, óseas y adenopatías toracoabdominales. La evaluación metabólica mostró ACTH elevada (175 pg/mL), cortisol libre urinario (CLU) de 4914 µg/24h, confirmándose SCS secundario a secreción ectópica. Ingresó a UCI para manejo de hipercortisolismo severo con ketoconazol y etomidato en infusión continua y se solicitó PET-CT con 68Ga-DOTATATE. La biopsia hepática evidenció metástasis de carcinoma neuroendocrino con sinaptofisina positiva y Ki-67 del 90% a la inmunohistoquímica. El paciente presentó shock séptico refractario y falleció antes de documentarse respuesta bioquímica al tratamiento hipocortisolémico.

Discusión

El SCS es una urgencia endocrinológica caracterizada por hipercortisolismo grave, hipokalemia resistente, infecciones oportunistas y rápida descompensación. En este caso, el origen fue un TNEP metastásico con inmunohistoquímica consistente. El diagnóstico se basa en niveles elevados de CLU y ACTH. Imágenes de alta resolución y PET-CT con 68Ga-DOTATATE localizan tumores secretores de ACTH. El manejo inicial debe enfocarse en estabilización clínica y control del hipercortisolismo; El etomidato, un inhibidor de la 11- β -hidroxilasa, es útil en pacientes críticos, mostrando rápida reducción del cortisol. Aunque no se logró en este paciente por inicio tardío y disfunción orgánica, evidencia su utilidad en el contexto adecuado.

Conclusión

El SCS por TNEP productor de ACTH es infrecuente, agresivo y de mal pronóstico. Su reconocimiento precoz y manejo intensivo son fundamentales. El etomidato es una herramienta eficaz y segura para la reducción urgente de cortisol, especialmente en pacientes críticos. Este caso resalta la necesidad de sospecha clínica elevada e intervención oportuna antes del deterioro multiorgánico irreversible.

Referencias

1. Muthukuda, D. T., Liyanaarachchi, K. D., Jayawickreme, K. P., Mahesh, P. K. B., Ruwanga, V. G. D., Kumar, S., Subasinghe, C., & Newell-Price, J. (2025). *Etomidate in severe Cushing syndrome: A systematic review*. *Journal of the Endocrine Society*, 9(4), bvaf039. <https://doi.org/10.1210/jendso/bvaf039>.
2. Lutgers, H. L., Vergragt, J., Dong, P.-V., de Vries, J., Dullaart, R. P. F., van den Berg, G., & Ligtenberg, J. J. M. (2010). *Severe hypercortisolism: A medical emergency requiring urgent intervention*. *Critical Care Medicine*, 38(7), 1598–1601. <https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e3181e47b7a>.