



SÍNDROME DE CUSHING ECTÓPICA

-Um desafio diagnóstico e terapêutico-

Vera Fernandes, Maria Joana Santos, Ana Margarida Monteiro, Marta Alves, Selma Souto, Maria Lopes Pereira, Olinda Marques

Serviço de Endocrinologia, Hospital de Braga

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Cushing (SC) ectópica é uma entidade rara. Por vezes, a identificação do tumor produtor de ACTH ocorre anos após o diagnóstico de SC, dificultando a orientação terapêutica destes doentes.

CASO CLÍNICO

Mulher de 78 anos, com antecedentes de HTA e dislipidemia, referenciada a consulta externa de Endocrinologia por hipercortisolismo. Apresentava queixas de astenia, fraqueza muscular proximal, aumento ponderal de 5Kg no último mês, alopecia e polifagia. Ao exame físico destacava-se aspecto debilitado, labilidade emocional, alopecia, plétora facial e face em lua cheia, equimoses dispersas, pescoço de búfalo, estrias discretas com <1cm diâmetro violáceas na região trocantérica e atrofia muscular proximal nos 4 membros.

AValiação

Tabela 1. Estudo analítico inicial	
Parâmetro	Resultado
TSH	0.34 (0.4-4.0)
Cortisol (8h)	41.05 µg/dL (4.3-22.4)
Cortisol (23h)	30.7 µg/dL (2-8)
ACTH	110 pg/ml (<46)
ACTH (23h)	76 pg/ml

Tabela 2. Prova com alta dose de dexametasona				
Cortisol Livre Urinário	Volume (ml/24h)	Resultado (µg/24h)	vr	
Dia 1	2000	1230	55.5-286	
Dia 2	1700	1269	55.5-286	
Dia 3	1750	1748	55.5-286	

Tabela 3. Prova CRH		
Tempo (min)	Cortisol (µg/dL)	ACTH (pg/mL)
-15	34.51	72.8
0	35.83	75.2
5	36.26	77.3
15	33.88	79
30	31.75	85.2
60	34.04	92.9
90	35.09	-

Tabela 4. Cateterismo Seios Petrosos Inferiores			
DOSEAMENTO ACTH (pg/mL)			
Tempo (min)	Periférico	SPI Direito	SPI Esquerdo
-15	13.5*	41.4	49.3
0	45	45.9	46.9
3	43.7	68.7	53.4
5	49.8	62.9	73.8
10	44	48.7	46.2
15	43.2	66.2	54.4

- RM hipófise normal
- Cateterismo dos seios petrosos inferiores negativo (tabela 4)
- TAC cervico-toraco-abdominal nódulo pulmonar de 8mm (fig.1)
- Cintigrafia com recetores da somatostatina sem focos de hipercaptação
- Cromogranina negativa
- PET-68Ga-SRP sem hiperfixação do radiofármaco
- Broncofibroscopia sem alterações
- Citologia do aspirado brônquico negativa para células neoplásicas
- Tentativa de biopsia pulmonar transtorácica sem sucesso

SC ACTH dependente
provável etiologia ectópica
em nódulo pulmonar



Figura 1. Tomografia torácica. No parênquima pulmonar, visualiza-se um nódulo com cerca de 8 mm, localizado no lobo médio.

EVOLUÇÃO

Oito meses após a avaliação inicial:

- Franco agravamento clínico (K^+ 1.7mmol/L; diabetes inaugural)
- Internada: inicia reposição KCl (ev) e espironolactona, sem sucesso

Metirapona (titulação de dose até aos 2gr/dia)

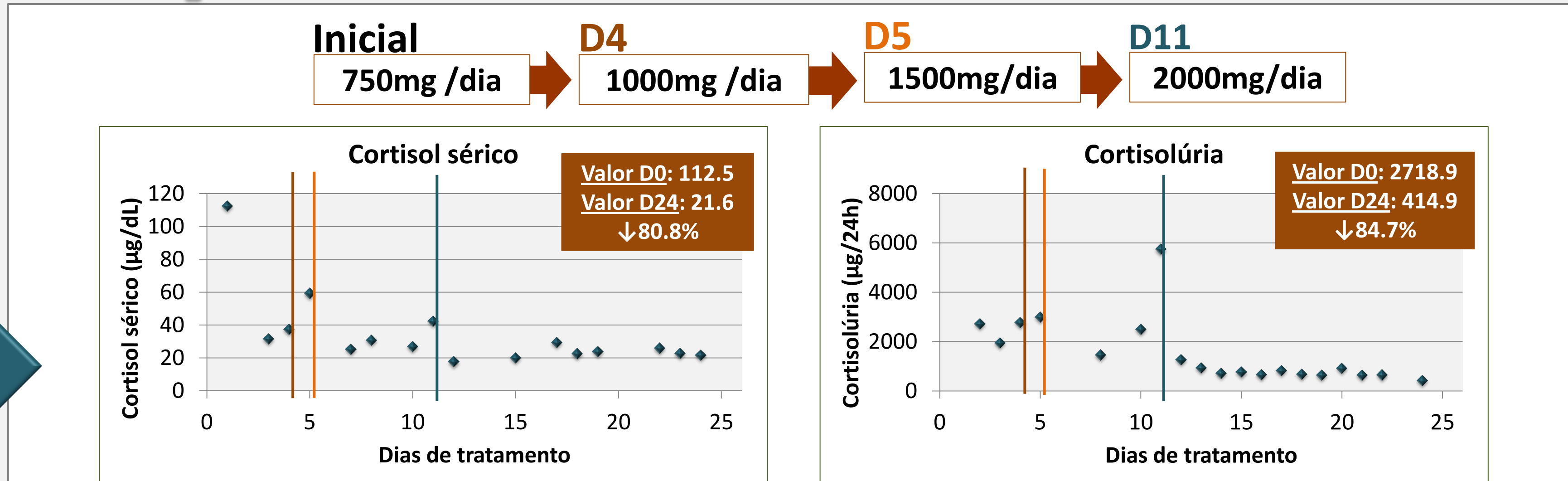


Figura 2. Evolução dos níveis de cortisol sérico e cortisolúria de acordo com terapêutica instituída.

Observou-se uma resposta clínica e analítica muito favorável (fig2). Um mês após início de metirapona teve duas intercorrências infecciosas acompanhadas de quadro de insuficiência adrenal, pelo que se instituiu terapêutica de substituição com hidrocortisona 20+10mg/dia.

Cerca de 12 meses após, imagem pulmonar estável , normalização dos sintomas, recuperação da autonomia da marcha e estabilidade clínica.

DISCUSSÃO

Este caso revelou-se um verdadeiro desafio diagnóstico e terapêutico. Embora não tenha sido confirmado o tumor primário, atendendo à idade e comorbilidades da doente, consideramos ter atingido o principal objectivo (controlo do hipercortisolismo) com melhoria clínica e da qualidade de vida da doente.