

SÍNDROME DE NELSON ASOCIADO A APOPLEJÍA HIPOFISIARIA: REMISIÓN Y RECIDIVA.

Adelqui Sanhueza Mardones¹, Rocío Strodthoff Ruiz-Esquide¹, Nicole Fritzche Villarroel¹, David Rojas Zalazar², Nelson Wohlk González¹

¹Hospital del Salvador Santiago, ²Instituto Neurocirugía Asenjo.

Introducción: El Síndrome de Nelson (SN), corresponde a un macroadenoma hipofisario asociado a ACTH en pacientes con Enfermedad de Cushing sometidos a adrenalectomía bilateral. Para el diagnóstico, debe agregarse la aparición de una nueva lesión hipofisaria y ACTH > 500 pg/mL. Una complicación infrecuente es la apoplejía hipofisaria. En una revisión extensa se encontraron 5 casos reportados en la literatura. **Caso Clínico:** Mujer de 17 años con antecedente de HTA e historia de 3 años caracterizada por aumento de peso, hirsutismo y amenorrea. Al examen físico fascie cushingoidea, turgor, abdomen en delantal con estrías. Exámenes: cortisol post dexametasona 24.9 ug/dL, cortisol libre urinario 492 ug/24 horas y ACTH 78 pg/mL. RM hipofisaria muestra macroadenoma de 11x6x8mm en hipófisis. Se somete a cirugía transesfenoidal el 2005 persistiendo con hipercortisolismo y lesión en RM, por lo que se reinterviene el 2006 en dos oportunidades. En vista de hipercortisolismo persistente, en enero del 2007 se realiza radioterapia convencional y posteriormente adrenalectomía bilateral. Los niveles de ACTH disminuyen en este periodo de 514 pg/mL a ser indetectables tres años después. En seguimiento posterior se evidencia ACTH al alza asociado a hiperpigmentación cutánea y aparición de tumor hipofisario en imágenes. Se realiza nueva cirugía TE el 2013 con disminución transitoria de ACTH, la cual vuelve a aumentar con el paso del tiempo, mientras en imágenes se aprecia aumento del tamaño de lesión, que llega a englobar la arteria carótida interna izquierda. Cuatro años después presenta en cuadro de cefalea, ptosis palpebral en ojo izquierdo, asociado a diplopía y daño corneal con leucocoria y úlcera. RM hipofisaria muestra hallazgos compatibles con apoplejía hipofisaria. Debido a consulta tardía, se decide realizar controles consecutivos donde se observa disminución de ACTH a 7.2 y disminución de tamaño de macroadenoma, por lo que no se procede a radiocirugía. Durante el seguimiento presenta disminución progresiva de pigmentación cutánea, pero en último control presenta alza de ACTH y aumento de tamaño en lesión residual. **Discusión:** La apoplejía en SN es muy poco frecuente y no existe línea terapéutica definida. Es importante su seguimiento indefinido, dado que puede producirse recidiva, tanto en el corto como largo plazo; en la literatura, solo se encuentra un caso más en el que se produjo recidiva posterior a este hecho.

Niveles de ACTH en seguimiento

| | | | | | | | | | | | | | | |
|------|-------|-------|------|------|------|------|------|-------|-------|------|------|-------|-------|------|
| 2005 | 2007A | 2007B | 2008 | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 | 2013A | 2013B | 2014 | 2015 | 2018A | 2018B | 2019 |
| 78 | 514 | 215 | 234 | 166 | 5 | 535 | 847 | 1109 | 838 | 1057 | 1250 | 1250 | 7 | 1250 |

Financiamiento: Sin financiamiento