

Acromegalia

La acromegalia es una enfermedad crónica, progresiva y multisistémica caracterizada por la hipersecreción de [hormona del crecimiento \(GH\)](#), que a su vez genera una cantidad excesiva de [IGF-1](#) y a su vez media en los efectos de la GH (Melmed, 2009); Vance, 1999).

Epidemiología

La prevalencia de la acromegalia se estima en 40-70 casos por millón de habitantes, con una incidencia de 3-5 casos nuevos por millón de habitantes por año.

En pacientes con acromegalia, la prevalencia de determinadas neoplasias benignas y malignas es superior que en la población sana. El macroadenoma de hipófisis y microadenoma se aprecia en el 63,4% y 25,7% de estos pacientes, respectivamente.

Etiología

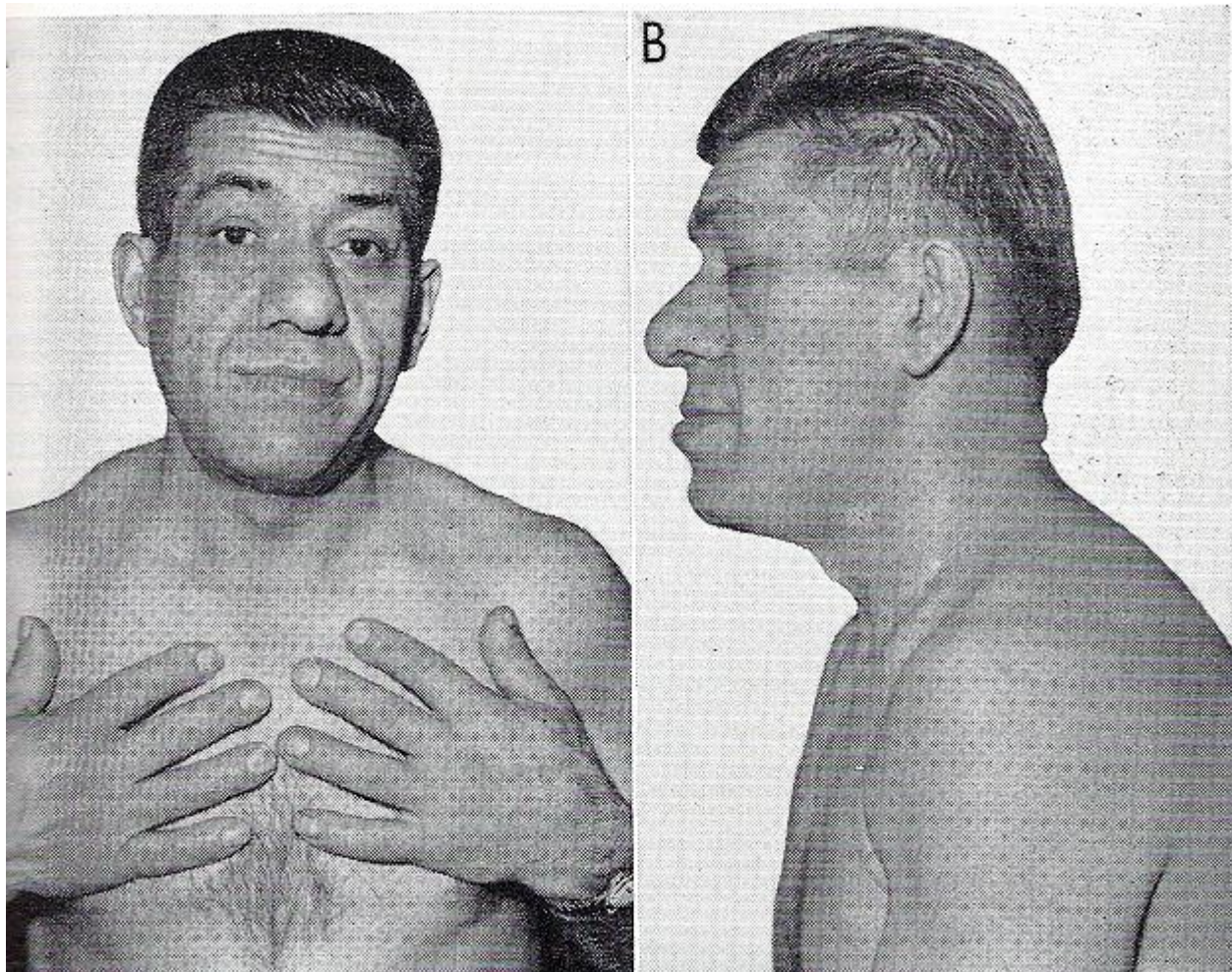
En > 95% de los casos, la causa se atribuye a un [adenoma somatotropo](#).

Se ha demostrado que hasta un 40% de estos adenomas secretan otras hormonas, especialmente la prolactina y la tirotrópina, la cual puede o puede no ser evidente clínicamente.

El 5% restante de los casos se debe a una secreción ectópica de la hormona liberadora de GH (GHRH) por un tumor hipotalámico, tumor carcinoide (del pulmón o tracto gastrointestinal), o tumores de los islotes pancreáticos.

Los carcinomas de células pequeñas de pulmón y feocromocitomas pueden, en raras ocasiones, también producen esta hormona (Lonser y col., 2010).

Clínica



Características físicas de la acromegalia:

cara: separación de los dientes, prognatismo, macroglosia, rasgos toscos, aumento del arco supraciliar, aumento del tamaño de la nariz, labios, aumento de los surcos de la cara.

A otros niveles: artralgias, aumento de partes blandas, manos y pies, debilidad muscular, hipertensión arterial (HTA), síndrome del túnel carpiano, voz gruesa, organomegalia (por ejemplo: glándula tiroides), diaforesis (sudoración) excesiva, trastorno de los ciclos menstruales, impotencia (50%).

Síntomas atribuidos al crecimiento del tumor en la silla turca:

Cefalea y signos de compresión de la vía visual que causa una hemianopsia bitemporal.

La expansión progresiva del tumor puede causar una disminución o pérdida de la función de la glándula pituitaria, que produce diferentes grados de hipopituitarismo. De todos los tumores primarios de la pituitaria, entre 15 y 20% son secretores de GH.

El diagnóstico clínico continúa siendo tardío a pesar de que físicamente los pacientes inician los signos y síntomas hasta ocho años previos al diagnóstico.

Se hace muchas veces al observar la evolución estudiando fotos antiguas (10-20 años). Si el inicio de la liberación excesiva de hormona de crecimiento es postpuberal produce acromegalia; si es prepuberal, gigantismo.

Diagnóstico

Se diagnostica por el aumento de la IGF-I.

Los niveles promedio de GH e IGF-1 antes de la neurocirugía fueron 20,2 (IQR = 34,9) ng / ml y 764,5 (IQR = 569,6) ng / ml, respectivamente.

Resonancia

Cuando el tumor es <4 mm, su identificación con la RM es muy difícil. Existen técnicas especiales, como las de gradiente (SPGR), que proporciona imágenes de alta definición.

En casos de tumores con crecimiento supraselar, también es necesario realizar una evaluación oftalmológica completa para determinar y definir un déficit visual posible.

Este estudio también servirá como referencia para evaluar la eficacia del tratamiento y para proporcionar seguimiento clínico apropiado en el período a medio y largo plazo.

Se han encontrado las siguientes prevalencias de diversos tumores: bocio nodular - 64/101 pacientes (63,0%), pólipos del colon - 13/101 pacientes (13,0%), pólipos uterinos - 4 / 101 pacientes (4,0%) y adenoma de próstata - 2 / 101 pacientes (2,0%). Entre los tumores malignos, el cáncer de tiroides, de endometrio y cáncer de cuello uterino fueron las más frecuentes, cada uno de estos se producen en 3 pacientes (3,0%).

La prevalencia del cáncer de colon fue de 2,0% (en 2 pacientes).

Se sugiere un aumento global de la incidencia de tumores en pacientes con acromegalia, por lo que son necesarios futuros estudios multicéntricos para resolver el significado de esta observación (Bałdys 2010).

En pacientes con acromegalia, la intensidad de la señal T2 en Resonancia en el momento del diagnóstico se correlaciona con las características histológicas y bioquímicas y predice el resultado de la primera línea de tratamiento (Heck y col., 2011).

Tratamiento

Extirpación quirúrgica del adenoma de hipófisis

Cuando presenta síndrome clínico de acromegalia, con evidencia bioquímica sugestiva de hipersecreción de GH y ausencia de graves enfermedades concomitantes.

El momento adecuado para la cirugía será decidido teniendo en cuenta el patrón de crecimiento del tumor. En la mayoría de los pacientes, el tratamiento quirúrgico no se considera una emergencia y se puede programar en un momento óptimo, determinado por un equipo multidisciplinario.

Indicaciones urgentes

Déficit rápidamente progresivo de déficit visual, evidencia clínica o radiológica de apoplejía tumoral o la presencia de fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR) (lo cual es raro en la acromegalia).

Estos eventos se ven más frecuentemente en macroadenomas (> 1 cm) que en microadenomas (\leq 1 cm).

Otra indicación para la cirugía es en los casos en que, por alguna razón, se decidió iniciar el tratamiento médico con análogos de la somatostatina y / o agonistas dopaminérgicos, pero que son resistentes o muestran intolerancia.

Abordaje transesfenoidal

El seno esfenoidal de los pacientes con acromegalia es más profundo, caracterizado por más septos y por una [distancia intercarotídea](#) reducida. Estas alteraciones se deben de conocer ya que pueden aumentar las dificultades quirúrgicas (Carrabba y col., 2013).

Existe curación cuando existe remisión bioquímica, la cual se define como un nivel de GH postoperatorio <1 ng / mL y niveles de IGF-1 normales en ausencia de cualquier tratamiento médico.

En los casos de falta de remisión bioquímica, las opciones siguen siendo el tratamiento médico y la radioterapia, aunque la reintervención es tema de debate, ya que parece una opción razonable (Wilson y col., 2013).

Indicaciones no quirúrgicas

Paciente asintomáticos de edad avanzada.

Médico

Por recurrencia tras cirugías repetidas y/o radioterapia.

[Bromocriptina](#)

[Octreotide](#)

[Pegvisomant](#)

Pronóstico

Esta enfermedad tiene una elevada tasa de mortalidad (1.5 a 3 veces en comparación a la tasa de la población general) casi siempre por causa cardio o cerebrovascular, reduciendo la esperanza de vida de la persona que la padece en por lo menos 10 años.

Las tasas de remisión bioquímica tras la intervención quirúrgica oscilan entre 38 a 83%.

Crterios de curación

Restaura niveles de IGF-I a lo normal para la edad y el sexo, la supresión de los niveles de GH por debajo de 0,4 mg / L en la prueba de tolerancia oral a la glucosa, y la demostración de la eliminación total del tumor en los estudios de RM obtenidos después de la administración de material de contraste en la 3 visita de seguimiento-mes postoperatorio fueron los criterios para la cura empleados por Hazer y col., ¹⁾.

Bibliografía

Baldys-Waligórska, Agata, Anna Krzentowska, Filip Gołkowski, Grzegorz Sokołowski, y Alicja Hubalewska-Dydejczyk. 2010. The prevalence of benign and malignant neoplasms in acromegalic patients. *Endokrynologia Polska* 61, no. 1 (Febrero): 29-34.

Carrabba, Giorgio, Marco Locatelli, Luca Mattei, Claudio Guastella, Giovanna Mantovani, Paolo Rampini, and Sergio Maria Gaini. 2013. "Transphenoidal Surgery in Acromegalic Patients: Anatomical Considerations and Potential Pitfalls." *Acta Neurochirurgica* 155 (1) (January): 125-130. doi:10.1007/s00701-012-1527-6.

Heck, Ansgar, Geir Ringstad, Stine Lyngvi Fougner, Olivera Casar-Borota, Terje Nome, Jon Ramm-Pettersen, and Jens Bollerslev. 2011. "Intensity of pituitary adenoma on T2 weighted MRI predicts the response to octreotide treatment in newly diagnosed acromegaly." *Clinical Endocrinology* (November 8). doi:10.1111/j.1365-2265.2011.04286.x. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22066905>.

Lonser RR, Kindzelski BA, Mehta GU, Jane JA, Oldfield EH. Acromegaly without imaging evidence of pituitary adenoma. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2010;95(9):4192-4196.

Melmed S. Acromegaly pathogenesis and treatment. *The Journal of Clinical Investigation*. 2009;119(11):3189-3202.

Vance M. Pituitary disorders: comprehensive management. In: Krisht AF, Tindall TG, editors. *Growth Hormone-Secreting Adenomas*. Lippincott Williams & Wilkins; 1999. pp. 235-242.

Wilson, Thomas J, Erin L McKean, Ariel L Barkan, William F Chandler, and Stephen E Sullivan. 2013. "Repeat Endoscopic Transsphenoidal Surgery for Acromegaly: Remission and Complications." *Pituitary* (January 10). doi:10.1007/s11102-012-0457-x.

¹⁾

Hazer DB, Işık S, Berker D, Güler S, Gürlek A, Yücel T, Berker M. Treatment of acromegaly by endoscopic transsphenoidal surgery: surgical experience in 214 cases and cure rates according to current consensus criteria. *J Neurosurg*. 2013 Dec;119(6):1467-77. doi: 10.3171/2013.8.JNS13224. Epub 2013 Sep 27. PubMed PMID: 24074496.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=acromegalia>

Last update: **2019/12/05 08:40**



