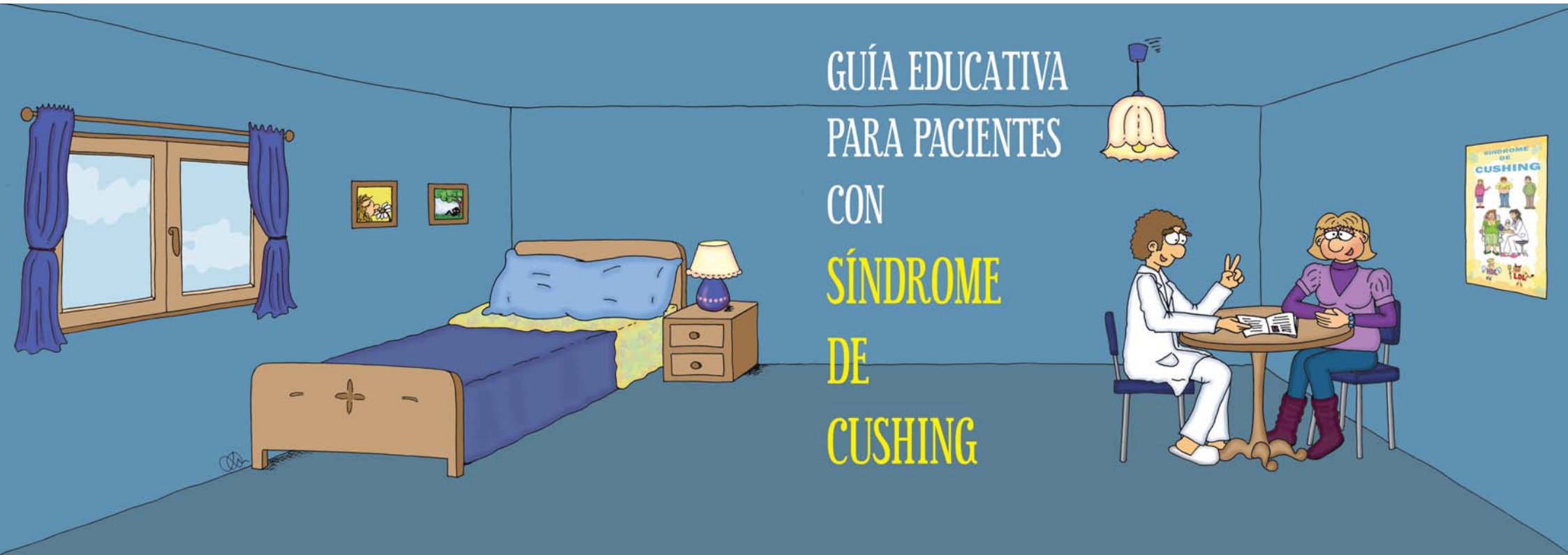
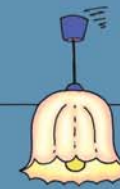


GUÍA EDUCATIVA
PARA PACIENTES
CON
SÍNDROME
DE
CUSHING



GUÍA EDUCATIVA
PARA PACIENTES
CON
SÍNDROME DE CUSHING

Ilustración y Maquetación : Laura López-Egea Gómez [la-la-lau.blogspot.com]

Filiación:

M^a Antonia Martínez Momblán ^{1,2}, Alicia Santos¹, Eugenia Resmini¹, M^a Jesús Gómez ^{1,2}, Susan M. Webb¹.

¹Departamento de Medicina, Servicio de Endocrinología y ²Escuela Universitaria de Enfermería del Hospital Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, IIB-Sant Pau y ¹CIBERER (Centro de Investigación Biomédica en Red en Enfermedades Raras) Unidad 747; ISCIII,; Barcelona.

Agradecimientos:

Al ISCIII (FIS 080302) y al Public Health Program de la Comisión Europea (ERCUSYN project, PHP 800200)

Índice

| | |
|---|----|
| Introducción | 5 |
| ¿Qué es el síndrome de Cushing? | 6 |
| ¿Qué síntomas presenta el paciente con Síndrome de Cushing? | 8 |
| ¿Cómo se diagnostica? | 9 |
| ¿Se puede tratar? | 10 |
| ¿Pueden desaparecer los síntomas? | 11 |
| Efecto cadena en los factores de riesgo | 12 |
| ¿Qué debe saber el paciente respecto a la Hipertensión Arterial? | 14 |
| ¿Qué debe saber con respecto al azúcar elevado? | 18 |
| ¿Qué debe saber con respecto a la Osteoporosis?. | 20 |
| ¿Qué debe saber con respecto al dolor? | 22 |
| ¿Qué debe saber con respecto a la obesidad? | 24 |
| ¿Qué debe saber con respecto al Colesterol y los Triglicéridos? | 26 |
| ¿Qué debe saber con respecto al tratamiento farmacológico? | 28 |
| ¿Qué debe saber con respecto a las alteraciones psicológicas? | 30 |
| ¿Qué debe saber con respecto a las manifestaciones dermatológicas?. | 32 |
| Recomendaciones generales en el paciente con Síndrome de Cushing | 34 |

Introducción

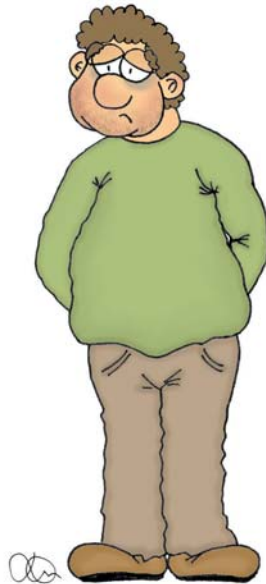
El presente cuaderno trata de transmitir algunos conocimientos básicos sobre diferentes aspectos que se ven afectados al padecer un Síndrome de Cushing. Su objetivo es proporcionar información al paciente tanto sobre esta enfermedad, como sobre las perspectivas de tratamiento disponibles y pronóstico a corto y largo plazo.

Para ello, se inicia con unos conceptos generales sobre la patología y sus manifestaciones para, posteriormente, incluir elementos concretos sobre los factores de riesgo, manifestaciones físicas, tratamiento, etc.

Recuerde que este cuaderno NUNCA debe sustituir a su endocrinólogo, médico de cabecera o a su educador sino que es un guión sobre el cual se realizarán las modificaciones que sean necesarias para adaptarse a sus características personales (su peso, actividad física, manifestaciones, etc.). Frente a cualquier duda que se le presente consulte con su médico o educador.

¿Qué es el síndrome de Cushing?

El **síndrome de Cushing**, es una enfermedad provocada por el aumento de la producción de la hormona cortisol (*hipercortisolismo*) producida por las glándulas suprarrenales. Este exceso de cortisol puede estar provocado por diversas causas. La más común es un adenoma en la hipófisis. Esta forma del síndrome es conocida concretamente como enfermedad de Cushing.



Otras causas son los tumores o crecimiento de las glándulas suprarrenales, el tratamiento crónico con glucocorticoides o la producción de ACTH por parte de tumores que normalmente no la producen (secreción ectópica de ACTH). La ACTH es la hormona, producida por la hipófisis, que estimula las glándulas suprarrenales para que produzcan cortisol. Los pacientes pueden sufrir, entre otras manifestaciones, obesidad de distribución central, hipertensión arterial, dislipemia (aumento del colesterol y otras grasas en la sangre) e intolerancia a la glucosa o diabetes mellitus, todos ellos componentes del llamado **síndrome metabólico**, que se asocia a mayor riesgo cardiovascular.

¿Que síntomas presenta el paciente con Síndrome de Cushing?

Este **síndrome** presenta un cuadro clínico resultante del exceso crónico de **cortisol** circulante. Los pacientes pueden presentar uno o varios de estos síntomas:

| SÍNTOMAS FRECUENTES | SÍNTOMAS MENOS FRECUENTES |
|---|-------------------------------|
| OBESIDAD CENTRAL | INSOMNIO |
| CARA ENROJECIDA Y REDONDEADA ("LUNA LLENA") | INFECCIONES RECURRENTES |
| EXCESIVA GRASA ALREDEDOR DEL CUELLO | PIEL FINA Y ESTRÍAS ROJAS |
| CANSANCIO FÁCIL | DEPRESIÓN |
| HIPERTENSIÓN ARTERIAL | TENDENCIAS A FRACTURAS |
| CRECIMIENTO DEL VELLO EN EXCESO (MUJERES) | ACNÉ |
| IRREGULARIDAD MENSTRUAL | CALVICIE (EN MUJERES) |
| HEMATOMAS | DEBILIDAD EN HOMBROS Y CADERA |
| IRRITABILIDAD | HINCHAZÓN DE PIES /PIERNAS |
| MALA MEMORIA A CORTO PLAZO | |

* LK Nieman y B. Swearingen. Síndrome de Cushing y Enfermedad de Cushing. The Pituitary Society

¿Cómo se diagnostica?

Existen tres determinaciones a la hora de poder confirmar un síndrome de Cushing:

1. Cortisol libre urinario (CLU) en orina de 24h repetidamente elevado (traduce una secreción excesiva de cortisol a lo largo de todo el día y la noche).
2. Ausencia de frenación del cortisol (en sangre y/o orina 24h) tras la administración de Dexametasona (un corticoide sintético, que normalmente frena la producción de cortisol por las glándulas suprarrenales).
3. Determinación de cortisol a medianoche (más fácilmente en saliva aunque también en sangre) que al estar elevado traducirá la pérdida del ritmo circadiano del cortisol, cuya concentración es normalmente máxima al levantarse por la mañana y mínima a medianoche.



¿Se puede tratar?

Existen tres tipos principales de tratamiento en el síndrome de Cushing:

1. Tratamiento médico con pastillas o cápsulas. Aunque no es un tratamiento curativo, es capaz de normalizar los niveles de cortisol, lo cual mejora los síntomas y el estado general. Ejemplos son Metopirona, Ketokonazole, Mitotane o Cabergolina.
2. Tratamiento quirúrgico. Es un tratamiento curativo, cuando se extirpa el tumor causante de enfermedad. Si la causa es un adenoma en la hipófisis el neurocirujano opera, prácticamente siempre, a través de la nariz (vía transesfenoidal). Si existe un tumor en la suprarrenal, el cirujano puede extirparlo mediante laparoscopia (si es pequeño) o bien con cirugía abierta (bien por la zona lumbar o, a veces, por vía abdominal si la lesión es grande).

3. Radioterapia. Si la neurocirugía no consigue normalizar totalmente la secreción de cortisol puede irradiarse la hipófisis para que con el paso del tiempo (meses o años) la producción excesiva de la hormona ACTH se normalice. Hoy en día se utilizan técnicas muy precisas que minimizan la irradiación de tejidos vecinos (radiocirugía estereotáxica fraccionada en unas 25 sesiones o *gamma-knife* en una sola sesión). Mientras se espera el efecto de la radiación, es recomendable realizar tratamiento médico para controlar el cortisol.

¿Pueden desaparecer los síntomas?

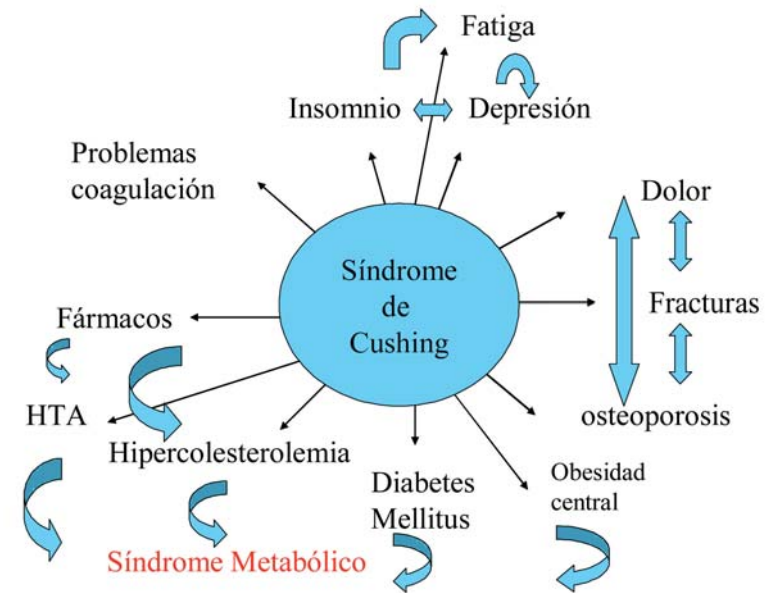
Cuando los niveles de cortisol vuelven a la normalidad la mayoría de síntomas remiten, aunque no siempre de forma total.

Es importante saber que aunque se esté curado, el haber tenido un síndrome de Cushing predispone a un mayor riesgo cardiovascular. Por eso es importante seguir una dieta equilibrada, hacer ejercicio regularmente y no fumar.

En esta guía encontrará recomendaciones concretas sobre diversos problemas que puede presentar debido a haber sufrido un síndrome de Cushing.



Efecto cadena en los factores de riesgo



¿Qué debe saber el paciente respecto a la Hipertensión Arterial?

La Hipertensión Arterial (HTA) se produce cuando las cifras promedio de la Presión Arterial Sistólica (PAS) y/o las de la Presión Arterial Diastólica (PAD), medidas en la consulta, son iguales o mayores a 140 / 90 mm Hg. Entre los mecanismos causantes de la hipertensión en los pacientes con Síndrome de Cushing contemplamos la retención de sodio y los tratamientos farmacológicos. En la tabla 1.1 (página 15) se recogen recomendaciones sobre la toma de la tensión arterial.



Tabla 1.1: Medidas de control en la toma de Tensión Arterial

- Mantener cifras de Tensión Arterial por debajo de 140/90 mmHg.
- Control semanal de las cifras de Tensión Arterial a la misma hora y en reposo de 5 minutos antes de tomarse la presión arterial.
- No haber fumado o ingerido cafeína 30 minutos antes de la toma.
- Sentado, brazo apoyado, no cruzar piernas ni hablar.
- Realizar los controles con esfigmomanómetros calibrados y electrónicos.
- Realizar las determinaciones en el mismo brazo y con intervalos de 2 minutos en cada una de ellas.
- Tomar el tratamiento en los horarios indicados.





Recomendaciones en la Hipertensión Arterial

- Mantener un peso normal.
- Alimentación rica en frutas y vegetales y baja en contenido graso.
- Consumir menos de 2,4 g de sodio o 6 g de cloruro de sodio al día (una cucharadita de café rasa).
- Realizar actividad física aeróbica durante 30 minutos al día, todos los días de la semana.
- Moderar el consumo de alcohol (300 ml de vino o 2 copas de vino) o 60 ml de whisky (4 cucharadas soperas) al día.
- Potenciar el sabor natural de los alimentos, realizando:
 - Cocción al vapor.
 - Utilizando potenciadores de sabor: aceite, vinagre, limón, ajo fresco, cebolla, puerros, pimienta, curry, azafrán, canela, pimentón, pimienta, albahaca, hinojo, comino, laurel, menta, perejil, romero, tomillo...
- Vigilar las sales de régimen (no deberán contener sodio).
- Lea las etiquetas. Busque las palabras sal, sodio o Na (símbolo del sodio); si aparece como uno de los primeros ingredientes, evite el producto.

¿Qué debe saber con respecto al azúcar elevado?

La **Diabetes Mellitus** es una enfermedad crónica, donde se altera el metabolismo de hidratos de carbono y grasas, originando un aumento de glucosa y lípidos sanguíneos (hiperglucemia e hiperlipidemia respectivamente). Los niveles normales de glucosa sanguínea en ayuno son **76-110mg/dL**.

Los síntomas que ocasiona la hiperglicemia son: polifagia (aumento de apetito), poliuria (aumento del volumen de orina), polidipsia (mucho sed) y pérdida de peso y/o debilidad o fatiga.

En el paciente con hipercortisolismo por síndrome de Cushing hay un aumento de la neogluco-genésis (formación de glucosa por el propio organismo) y resistencia periférica a la acción de la insulina, lo que favorece la aparición de cifras altas de glucosa (hiperglicemia). Si se normaliza el cortisol con tratamiento, mejora la hiperglicemia e incluso puede normalizarse la glucosa completamente.

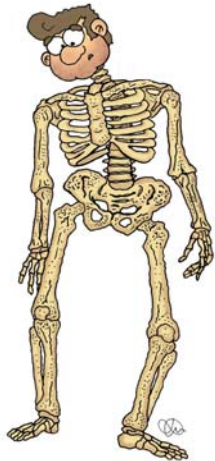


Recomendaciones para el paciente diabético

- Mantener el peso corporal ideal.
- Establecer horarios de comida.
- Evitar alimentos o preparaciones muy grasos y muy dulces.
- Ingerir 1'5 – 2 litros de AGUA al día.
- Evitar el consumo de alcohol.
- Respetar los alimentos prohibidos y permitidos.
- Usar sustitutos de azúcar.
- No omitir ninguna toma: desayuno, comida y cena.
- Si utiliza insulina se debe ajustar la dieta de acuerdo a la dosis y horarios.
- Eliminar hidratos de carbono simples (helados, dulces, refrescos, etc.)
- Incluir alimentos de hidratos de carbono complejos (haba, lenteja, garbanzo, avena, frutas, verduras, cereales y panes integrales).
- Aumentar el consumo de fibra.
- Hacer ejercicio regularmente.



¿Qué debe saber con respecto a la Osteoporosis?



La osteoporosis provoca adelgazamiento y fragilidad de los huesos, que facilita la aparición de fracturas. La pérdida crónica de calcio es la causa más importante de la osteoporosis. Es una

enfermedad metabólica ósea que pueden presentar los pacientes diagnosticados de Síndrome de Cushing por el efecto crónico de los corticoides sobre la absorción intestinal y la reabsorción renal del calcio, entre otros mecanismos.

La densitometría ósea es la prueba de elección para valorar la densidad ósea y confirmar o establecer el diagnóstico y predecir riesgos futuros DE SUFRIR FRACTURAS.

Las recomendaciones PARA EVITAR LA OSTEOPOROSIS se resumen en garantizar una dieta equilibrada para cubrir los elementos nutricionales más importantes (calcio y vitamina D), asegurar los lácteos, cereales, fruta, verduras, carnes y pescados en el calendario de comidas y la realización de ejercicio de forma regular.

Recomendaciones en la Osteoporosis

- Ingesta de calcio diario (800-1200 mg /día).
- Moderado contenido proteico: 0,8 g a 1 gr de proteínas por Kg de peso corporal.
- Vitamina D 400-800 UI/día.
- Correcto aporte de potasio (frutas, tomates, etc.)
- Ejercicio aeróbico: natación, paseos, etc. con una frecuencia regular (3 veces/semana) y duración aproximada de 45 minutos.
- Prevención de caídas.
- Evitar tabaco, alcohol y café.
- Evitar el stress aplicando técnicas de relajación.



¿Qué debe saber con respecto al dolor?



El dolor es uno de los síntomas frecuentes de los pacientes que padecen el Síndrome de Cushing. La localización normalmente es en articulaciones, zona lumbar, músculos, así como dolor de cabeza. Su origen refleja las afectaciones musculoesqueléticas propias de esta enfermedad.

Recomendaciones frente al dolor lumbar y articular

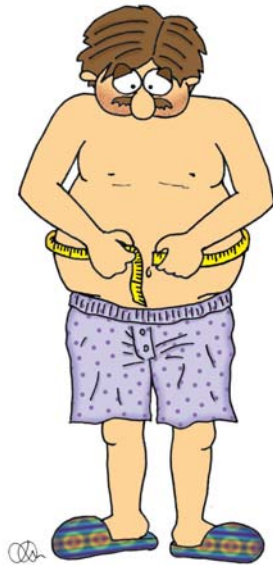
- Evite el reposo prolongado en cama.
- No adopte posturas inadecuadas para la columna.
- Duerma de lado con las rodillas dobladas y una almohada o cojín entre ellas; si duerme boca arriba, coloque una almohada debajo de las rodillas; evite dormir boca abajo con la cabeza hacia un lado, o dormir con una almohada muy grande.
- Voltee regularmente su colchón.
- Correcta alineación corporal (pies apoyados en el suelo y con un buen apoyo en la zona lumbar).
- Mantenga un peso adecuado para evitar sobrecargar la región lumbar.
- Zapatos con tacón bajo (2 a 4 cm) y ancho.
- Siga el tratamiento prescrito por su médico.

Recomendaciones para el dolor de cabeza

- Evitar el estrés.
- Evitar uso abusivo de alcohol, cafeína y tabaco.
- Realizar ejercicio físico.
- Dormir un mínimo de 7h/noche.
- Controlar la Hipertensión Arterial.

¿Qué debe saber con respecto a la obesidad?

El exceso de peso afecta la salud y la calidad de vida, y favorece la aparición de hipertensión arterial, accidentes cerebrovasculares, enfermedades cardíacas, dislipidemias, diabetes mellitus tipo 2 (no insulino-dependiente), osteoartritis, alteraciones del humor y del sueño, gota, enfermedades de la vesícula biliar y del aparato digestivo en general y algunas formas de cáncer. A pesar de ello, muchas personas siguen sin conocer las posibles consecuencias del riesgo asociado a un tipo específico de OBESIDAD: la “**obesidad abdominal**”. Dicha obesidad se presenta en el paciente con síndrome de Cushing debida al hipercortisolismo . Por eso es importante que el paciente diagnosticado de síndrome de Cushing sepa calcular su Índice de Masa Corporal (IMC) y su perímetro abdominal (PA) para controlar su propio riesgo.



Recomendaciones frente a la obesidad

- Realizar un buen ajuste calórico, pesando los alimentos
- Cocine los alimentos de forma sencilla: plancha, horno, parrilla y hervidas, nunca rebozados ni fritos.
- Utilice todo tipo de aderezo: perejil, apio, cebolla, orégano, laurel, azafrán, pimentón, clavo, ajo, mostaza en polvo, curry, vinagre, limón y otras hierbas aromáticas.
- Como edulcorante artificial se emplearán sacarina y similares. El azúcar aporta muchas calorías y se debe evitar.
- Bebidas permitidas: agua (1'5 a 2 l/día). Todo tipo de infusiones y caldos caseros desgrasados y sin sal. Bebidas “light” (Tab, Coca-Cola light, Diet-Pepsi, Tónica light),

aunque no es aconsejable tomar más de una de estas bebidas al día, sobre todo si hay hipertensión.

- No se deben tomar bebidas alcohólicas.
- Respetar los horarios de las comidas.
- Comer sentado, despacio y masticando bien los alimentos.
- Consuma verduras, frutas, carnes ,hortalizas y pescados frescos.

NOTA: En el síndrome de Cushing activo es muy difícil perder peso, el seguimiento de dichas recomendaciones nos debe garantizar el no aumentar de peso.

¿Qué debe saber con respecto al Colesterol y los Triglicéridos?



La hipercolesterolemia es el aumento en sangre de colesterol por encima de los valores considerados como normales para la población general. Existen dos tipos de colesterol: el LDL conocido como “malo” y el HDL como “bueno”.

Si usted ha presentado ya algún problema cardiovascular previo, su médico le recomendará conseguir unas cifras más bajas de colesterol total y LDL.

Recomendaciones para controlar el colesterol

- Mantener un peso saludable.
Las comidas fraccionadas disminuyen el nivel de lípidos en sangre tras la ingesta.
Evitar derivados cárnicos: Embutidos grasos, foie-gras y patés, salchichas y hamburguesas comerciales, etc.
- Cocción hervida y plancha.
Reducir el consumo de grasas saturadas y colesterol.
Aumentar el consumo semanal de pescado a unas cuatro raciones, y procurar tomar con más frecuencia pescado azul.
Se permiten hasta 4 huevos a la semana (dependiendo del grado de hipercolesterolemia y nunca más de una yema al día).
Aliñar los platos con aceites vegetales (oliva, girasol) en vez de con mantequilla o margarina.
Aumentar proteínas vegetales y disminuir proteínas animales.
- No utilizar precocinados, salsas o bollería.
- Tome al menos 2 piezas de fruta al día y consuma legumbres 3 veces/semana.
- Escoja preferentemente los productos integrales: pan, arroz, pasta...
- No más de 2 vasos de vino al día.

¿Qué debe saber con respecto al tratamiento farmacológico?

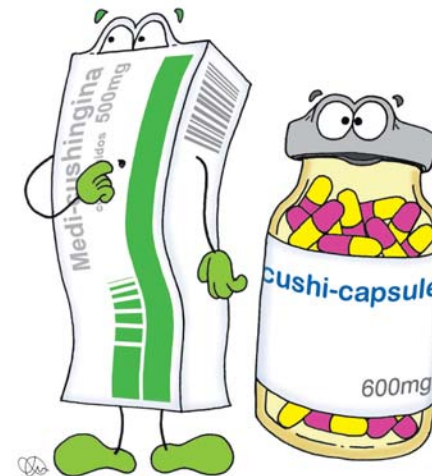
INHIBIDORES DE LA SÍNTESIS DE CORTISOL: Estos medicamentos disminuyen la cantidad de cortisol producida por su cuerpo, por ejemplo, el Ketokonazole o la Metopirona.

MEDICAMENTOS HIPOGLUCEMIANTES: Estos medicamentos se utilizan para disminuir la concentración de azúcar en su sangre si existe diabetes mellitus. También ayudan a su cuerpo a llevar el azúcar a sus células que es donde se necesita para producir energía.

MEDICAMENTOS HIPOTENSORES: Existen de diferentes tipos, algunos son diuréticos, otros inhiben la producción de hormonas que controlan la tensión arterial, favorecen la vasodilatación, etc.

MEDICAMENTOS HIPOLIPEMIANTES: Se utilizan para disminuir el colesterol y triglicéridos en sangre. Actúan dificultando la absorción de grasas desde el tubo digestivo o reduciendo su producción por el hígado.

En caso de dudas consultar con su médico.



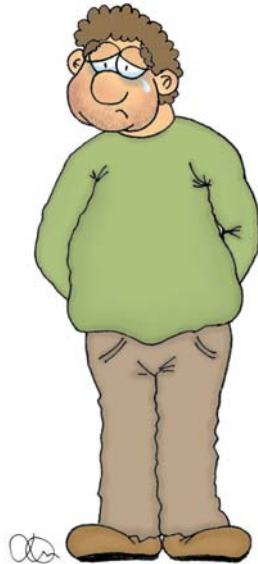
Después de la cirugía (tanto de la hipófisis como suprarrenal) la producción de cortisol por el cuerpo está frecuentemente inhibida. En estos casos necesitará tomar pequeñas dosis de glucocorticoides durante un tiempo. Es importante que conozca que en situaciones estresantes el cuerpo aumenta la producción de cortisol. Por eso, si usted toma glucocorticoides (por ejemplo, Hidroaltesona) deberá aumentar la dosis en situaciones de estrés o en caso de enfermedad (fiebre, extracción dental, cólico nefrítico, fractura, etc.) y tener a mano un vial para inyección (Actocortina 100mg) para su administración en caso de que no tolere la vía oral (si tiene diarreas o vómitos repetidos).

¿Qué debe saber con respecto a las alteraciones psicológicas?

Debido a todas las modificaciones metabólicas, el paciente con Sd de Cushing puede presentar labilidad emocional, irritabilidad, ansiedad, depresión, disminución de la libido, insomnio y crisis de pánico. Más de la mitad de los pacientes presentan alguno de estos problemas. Si la sintomatología se agrava, coméntelo a su médico pues podría ser conveniente consultar a un psicólogo y/o psiquiatra (si requiere prescripción de fármacos). Su médico le puede ayudar a encontrar el profesional adecuado.

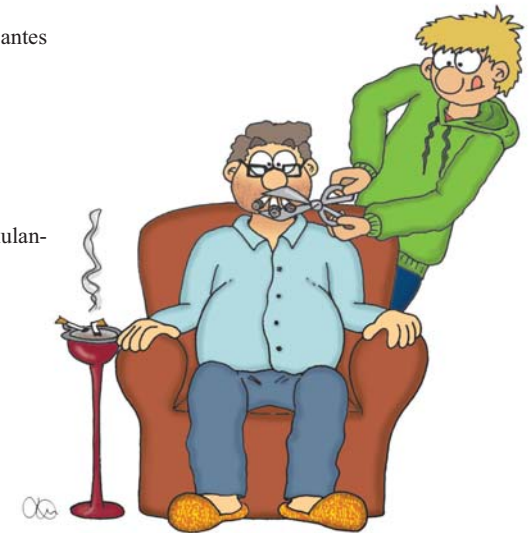
También puede presentar problemas de memoria o de atención.

En muchos casos los fármacos antidepresivos o tranquilizantes son poco eficaces mientras no se normalice el cortisol.



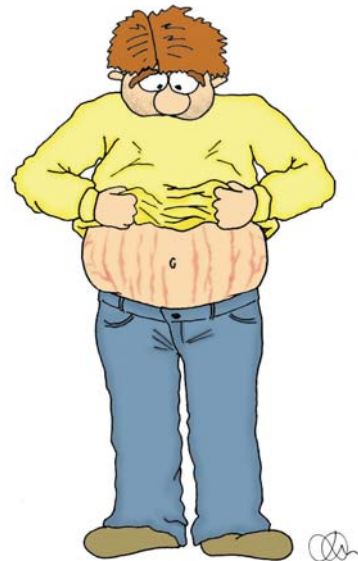
Recomendaciones si tiene problemas de sueño

- Ejercicio moderado de forma continuada.
- Control de las necesidades fisiológicas antes de ir a la cama (sed, hambre, etc.)
- Dieta equilibrada.
- Controlar los ruidos ambientales.
- Evitar café, te, colas, nicotina o estimulantes.



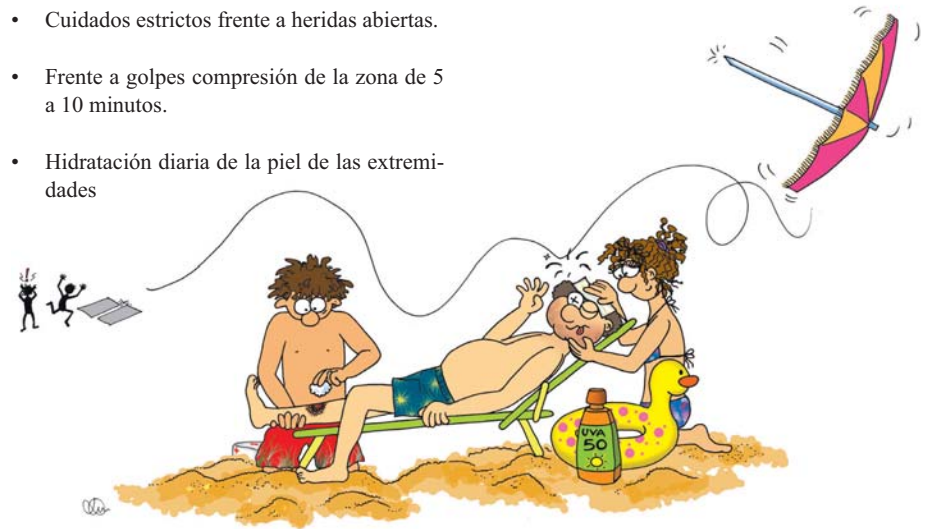
¿Qué debe saber con respecto a las manifestaciones dermatológicas?

Las manifestaciones dermatológicas son debidas al efecto del exceso de cortisol sobre la piel. La piel se atrofia (se vuelve fina y frágil) siendo frecuente la aparición de estrías rojo-vinosas a nivel abdominal y en nalgas, hematomas al mínimo golpe y úlceras tras traumatismos mínimos. Es frecuente que la piel de la cara y tronco se vuelva más grasa, y puede aparecer acné y alopecia (caída del cabello).



Recomendaciones frente a las manifestaciones dermatológicas

- Protección solar alta.
- Cuidados estrictos frente a heridas abiertas.
- Frente a golpes compresión de la zona de 5 a 10 minutos.
- Hidratación diaria de la piel de las extremidades



Recomendaciones generales en el paciente con Síndrome de Cushing

- Hacer las comidas a horarios regulares y no saltarse tomas.
- Hacer una alimentación variada.
- Tomar más pescado que carne.
- Usar edulcorantes no calóricos (sacarina, aspartamo).
- Comer verdura en todas las comidas principales.
- Evitar frituras.
- No consumir comidas precocinadas y comida rápida.
- Sustituir grasas saturadas (de procedencia animal) por poliinsaturadas y monoinsaturadas (de origen vegetal, o de pescado).
- Aumentar la ingesta de frutas, verduras, cereales, legumbres y pescado.
- Aumentar el aporte de fibra a través de la verdura, fruta y alimentos integrales.
- Sal: úsela con moderación, pero no la suprima salvo indicación expresa de su médico por problemas de corazón o tensión alta.
- Especies: sirven para dar sabor en las comidas y tampoco aportan calorías.
- Aumentar aporte de calcio, magnesio y potasio en frutas, frutos secos y verduras.
- Restringir o eliminar la cafeína.
- Eliminar el tabaco.
- Realizar actividad aeróbica no intensa y regular (natación, caminar, etc.).
- Reducir el sobrepeso
- Ingerir agua 1'5 a 2 l/día y utilizar bebidas "Light".
- Reducir consumo de alcohol.