

Síntomas de la acromegalia

Image



Image

ENDOTM
on the go



**Síntomas de la
acromegalia**

Síntomas de la acromegalia¹

El agrandamiento progresivo de manos, pies y rostro son los indicadores más frecuentes de esta enfermedad, sin embargo no son los únicos. Las señales de la acromegalia, aunque características, suelen tardar años en aparecer, lo que retrasa el diagnóstico y tratamiento.

En esta nota:

- Síndrome dismórfico
- Cambios óseos
- Complicaciones reumatológicas
- Neuropatías
- Cambios en la piel
- Manifestaciones cardiovasculares
- Complicaciones metabólicas
- Complicaciones respiratorias
- Neoplasia y acromegalia

La acromegalia está relacionada con la producción excesiva de hormona del crecimiento (GH) y tiene su origen en un tumor hipofisario monoclonal benigno (adenoma) en más del 90% de los casos. Se utiliza el término **acromegalia** cuando la enfermedad comienza en la edad adulta. Cuando la enfermedad comienza durante la infancia se utiliza el término **gigantismo**.

Esta es una enfermedad rara (ver "[¿Qué es la acromegalia?](#)"), con una prevalencia de **40 a 70 casos por millón de habitantes** y una incidencia anual de **3 a 4 nuevos casos por millón de habitantes**. Un estudio realizado en Bélgica sugiere que la prevalencia real podría ser mayor, alrededor de **100 a 130 casos por millón**. Sin embargo, un estudio epidemiológico realizado en Alemania encontró una prevalencia aún mayor (1.043 por millón). La enfermedad suele diagnosticarse tarde, **entre 4 y más de 10 años después del inicio**, a una edad promedio de aproximadamente 40 años, y afecta por igual a hombres y mujeres.

La acromegalia presenta una **amplia gama de síntomas**, y se caracteriza por una desfiguración somática progresiva que afecta principalmente a la cara, las extremidades y muchos otros órganos. Pasaremos a revisar en detalle su **descripción clínica** a continuación.

Síndrome dismórfico

El síndrome dismórfico se refiere a las deformaciones físicas características que ocurren en la acromegalia debido al exceso de la hormona del crecimiento (GH). Estas deformaciones afectan principalmente a las extremidades y la cara.

Cara (figura 1)

- La nariz se **ensancha y engrosa** (A).
- Los pómulos se vuelven **prominentes** (B).
- La frente se **abulta** (C).
- Los labios se **engrosan** (D).
- Las líneas faciales se marcan.
- La piel de la frente se **engrosa**, lo que a veces produce **protuberancias frontales** (E).
- Hay una tendencia al **sobrecrecimiento mandibular** con prognatismo, **ensanchamiento maxilar**, **separación de los dientes** y **maloclusión mandibular**.

Image

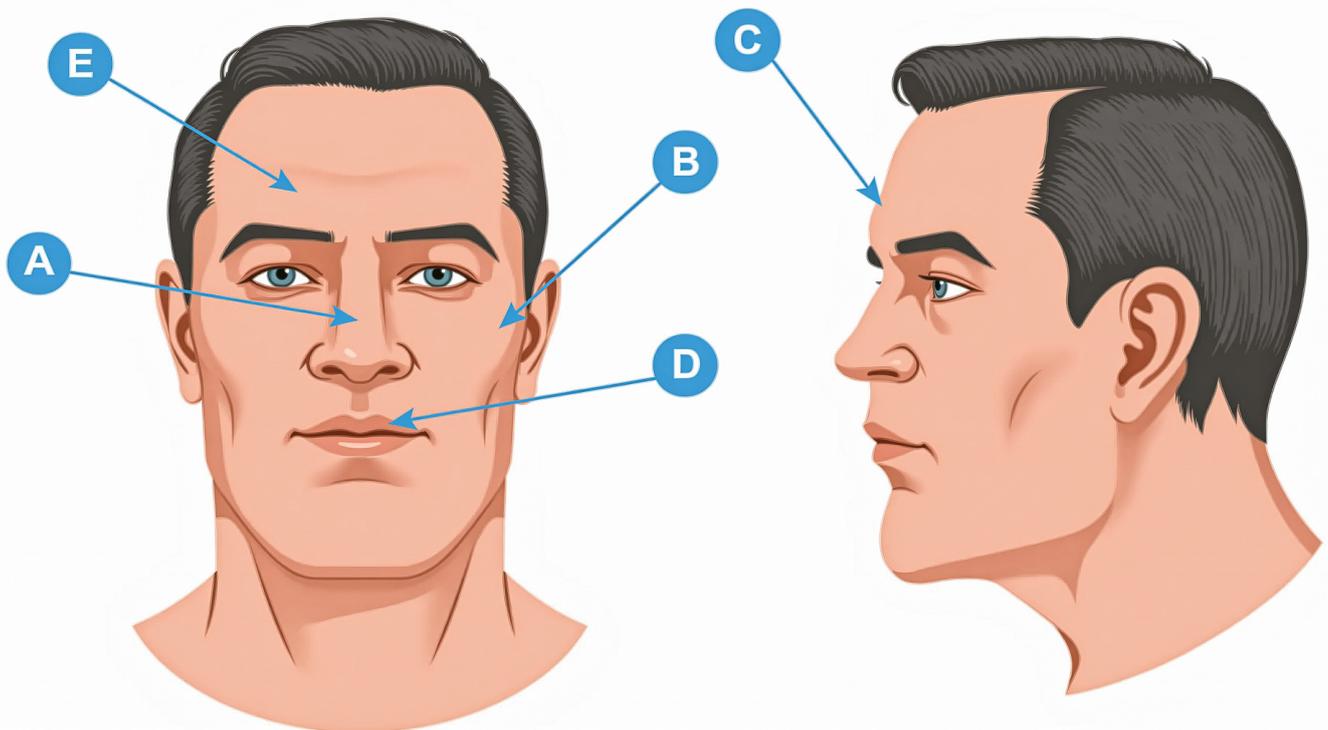


Figura 1: La nariz ensanchada, la frente abultada, los labios gruesos y las líneas faciales marcadas son señales típicas de acromegalia.

Extremidades (figura 2)

- Las manos y los pies se **ensanchan** (A).
- Los dedos se **ensanchan, engrosan** y se vuelven **rechonchos** (B).
- El tejido blando de las extremidades se engrosa (C).
- Los pacientes pueden notar que necesitan **agrandar sus anillos** (o cambiar de talla de zapato) (D).

Image

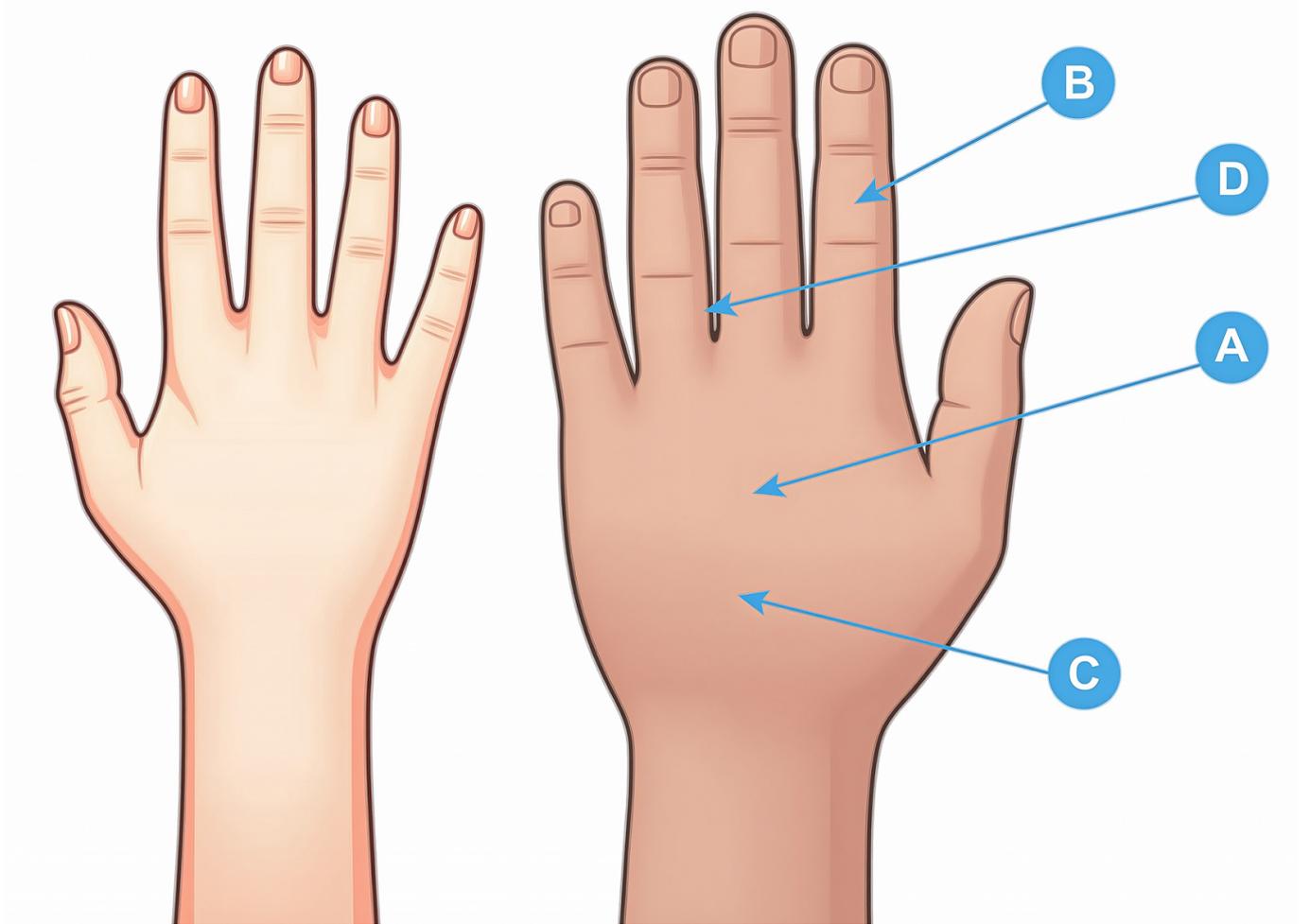


Figura 2: Se observa la mano de una persona normal (izquierda) y una de un paciente con acromegalia (derecha), agrandada y con los típicos dedos ensanchados.

En casos crónicos graves, puede ocurrir cifosis dorsal con deformación de la caja torácica, dando lugar al aspecto clásico de "jorobado", especialmente cuando la hipersecreción de GH comienza antes del cierre de las epífisis. Es importante destacar que estas deformaciones se **desarrollan gradualmente a lo largo de varios años**. Esto puede dificultar el diagnóstico temprano (ver "[Diagnóstico de la acromegalia](#)"), ya que los cambios sutiles pueden pasar desapercibidos para el paciente y su entorno. Las fotografías seriadas pueden ser útiles para apreciar la progresión de las deformaciones a lo largo del tiempo.

Cambios óseos

Los cambios óseos en la acromegalia son el resultado del crecimiento excesivo del hueso y el cartílago estimulado por el exceso de GH y el factor de crecimiento similar a la insulina-1

(IGF-1). Estos cambios pueden afectar a todas las partes del esqueleto, lo que lleva a deformaciones características que pueden ser tanto funcionales como estéticas.

El exceso de GH e IGF-1 provoca **deformidades óseas craneofaciales**, como el prognatismo, el engrosamiento de la mandíbula, la separación de los dientes, la protuberancia frontal y la hipertrofia de los huesos nasales. Estas alteraciones también se reflejan en estudios radiológicos, que muestran engrosamiento de la bóveda craneal, hipertrofia de los senos nasales y de la laringe, lo que contribuye a la profundización de la voz. Además, se observan cambios en la silla turca y las apófisis clinoides (prolongaciones curvas del hueso esfenoides que limitan la silla turca, donde se aloja la glándula hipofisis) debido al crecimiento óseo anormal.

Las extremidades sufren cambios debido a la hipertrofia de tejidos blandos y al crecimiento excesivo de hueso y cartílago, lo que genera deformaciones óseas. Radiográficamente, se pueden ver alteraciones en aproximadamente la mitad de los casos, como ensanchamiento de la base de las falanges, formación de osteofitos, entesopatía (enfermedad que afecta los puntos de unión de los tendones, ligamentos o músculos con los huesos), y un aumento de los espacios articulares por hipertrofia del cartílago. Estas alteraciones reflejan tanto el crecimiento anormal de los huesos como los tejidos que los rodean.

Los miembros también son afectados. Los estudios de imagen muestran engrosamiento cortical diafisario (cuerpo o parte media de los huesos largos, que en los individuos que no han terminado su crecimiento está separado de las epífisis por sendos cartílagos) de los huesos largos y espacios articulares ensanchados, a veces con osteofitos.

La deformación ósea **también afecta el tronco**, principalmente la columna, causando cifosis dorsal superior e hiperlordosis lumbar compensatoria. Además, se observan agrandamiento vertebral, espacios intervertebrales más amplios y formación de osteofitos. El tórax se ve afectado por la protuberancia del esternón y el alargamiento y separación de las costillas, debido al crecimiento excesivo de las articulaciones condrocostales.

La acromegalia estimula la remodelación ósea y el hueso cortical se espesa, reduciendo su porosidad. La masa ósea trabecular puede variar y la medición de la masa ósea en la columna a veces arroja resultados contradictorios, debido a la asociación con otros trastornos endocrinos. En general, los pacientes con acromegalia aislada suelen tener masa ósea normal en la columna lumbar, mientras que aquellos con hipogonadismo asociado presentan masa ósea disminuida. La compresión vertebral es rara y generalmente se debe a otras causas.

Complicaciones reumatológicas

La artropatía periférica es una complicación común (en 30% a 70% de los pacientes), afectando principalmente articulaciones grandes como rodillas, hombros y caderas. Los síntomas incluyen artralgia y mialgia, que suelen ser de origen mecánico y degenerativo, aunque algunos pacientes pueden desarrollar características de osteoartritis. La movilidad se ve afectada en las etapas avanzadas, especialmente en los hombros. Los estudios radiológicos revelan hipertrofia del cartílago y osteofitos. La artropatía progresa de manera

impredicible y no mejora significativamente con el tratamiento de la acromegalia, salvo algunos síntomas articulares difusos (ver "[Tratamiento de la acromegalia](#)").

La **afectación espinal** impacta a entre el 40% y el 50% de los pacientes, siendo más frecuente en la columna lumbar. El dolor es principalmente mecánico, aunque puede incluir características inflamatorias. Esta afectación puede causar compresión nerviosa y, en algunos casos, claudicación intermitente debido a la estenosis espinal lumbar. Las radiografías muestran osificación en los cuerpos vertebrales y agrandamiento anteroposterior, pudiendo evolucionar en hiperostosis esquelética idiopática difusa en los casos más graves, afectando la movilidad y la estructura de la columna.

Neuropatías

El síndrome del túnel carpiano es común en pacientes con acromegalia, afectando entre el 20% y el 75% de los casos en el momento del diagnóstico. Estudios de conducción nerviosa muestran que la mayoría de los pacientes acromegálicos tienen anomalías subclínicas. Las resonancias magnéticas (RM) muestran un aumento en la amplitud y la intensidad de la señal del nervio mediano en los pacientes con síndrome del túnel carpiano sintomático en comparación con los pacientes asintomáticos. El control de los niveles de GH e IGF-1 mejora el edema nervioso y la función neurológica, aunque algunos pacientes pueden seguir experimentando el síndrome del túnel carpiano.

Cambios en la piel

Las alteraciones cutáneas son frecuentes en pacientes con acromegalia:

- **Piel grasa y sudorosa:** Casi el 70% de los pacientes con acromegalia presentan piel grasa y sudorosa. Esto se debe en parte al aumento de la actividad de las glándulas estimuladas por el exceso de GH.
- **Engrosamiento de la piel:** La GH y el IGF-1 estimulan la producción de colágeno y el depósito de glucosaminoglucanos en la dermis, lo que conduce a un engrosamiento generalizado de la piel.
- **Marcas en la piel:** Las marcas en la piel son frecuentes y pueden ser un indicador de pólipos colónicos.
- **Enfermedad de Raynaud:** La enfermedad de Raynaud está presente en un tercio de los casos de acromegalia.