

UN RARO CASO DE SINDROME DE CONN FAMILIAR, COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA CARDIACA AGUDA

Alba Lorenzo Novoa.

Residente Medicina Familiar y Comunitaria. 2º año.

Hospital POVISA (Vigo).



¿ Por qué raro?

Table 1 Subtypes of primary aldosteronism. Adapted from reference 45.

Subtype	Relative frequency (%)
Idiopathic hyperaldosteronism	65
Aldosterone-producing adenoma	30
Primary unilateral adrenal hyperplasia	3
Aldosterone-producing adrenocortical carcinoma	1
Aldosterone-producing ovarian tumor	<1
Familial hyperaldosteronism type I (glucocorticoid-remediable aldosteronism)	<1
Familial hyperaldosteronism type II (familial occurrence of aldosterone-producing adenoma and/or idiopathic hyperaldosteronism)	Unknown

Antecedentes Personales

- Varón 66 años. Autónomo jubilado.
- **Exfumador** desde hace nueve meses.
- **HTA a tratamiento** con amlodipino, hidroclorotiazida 25 mg cada 24 horas.
 - Seguimiento ambulatorio bajo supervisión de su médico de cabecera.
 - Seguidimientos ocasionales en la unidad de HTA, dependiente de medicina interna.
- Hiperplasia benigna de próstata a tto: tamsulosina 0.4 mg .
- ***Antecedentes familiares***: *Hermano en seguimiento por el servicio de endocrinología, tras exéresis de adenoma suprarrenal secretor de aldosterona (enfermedad de Conn).*

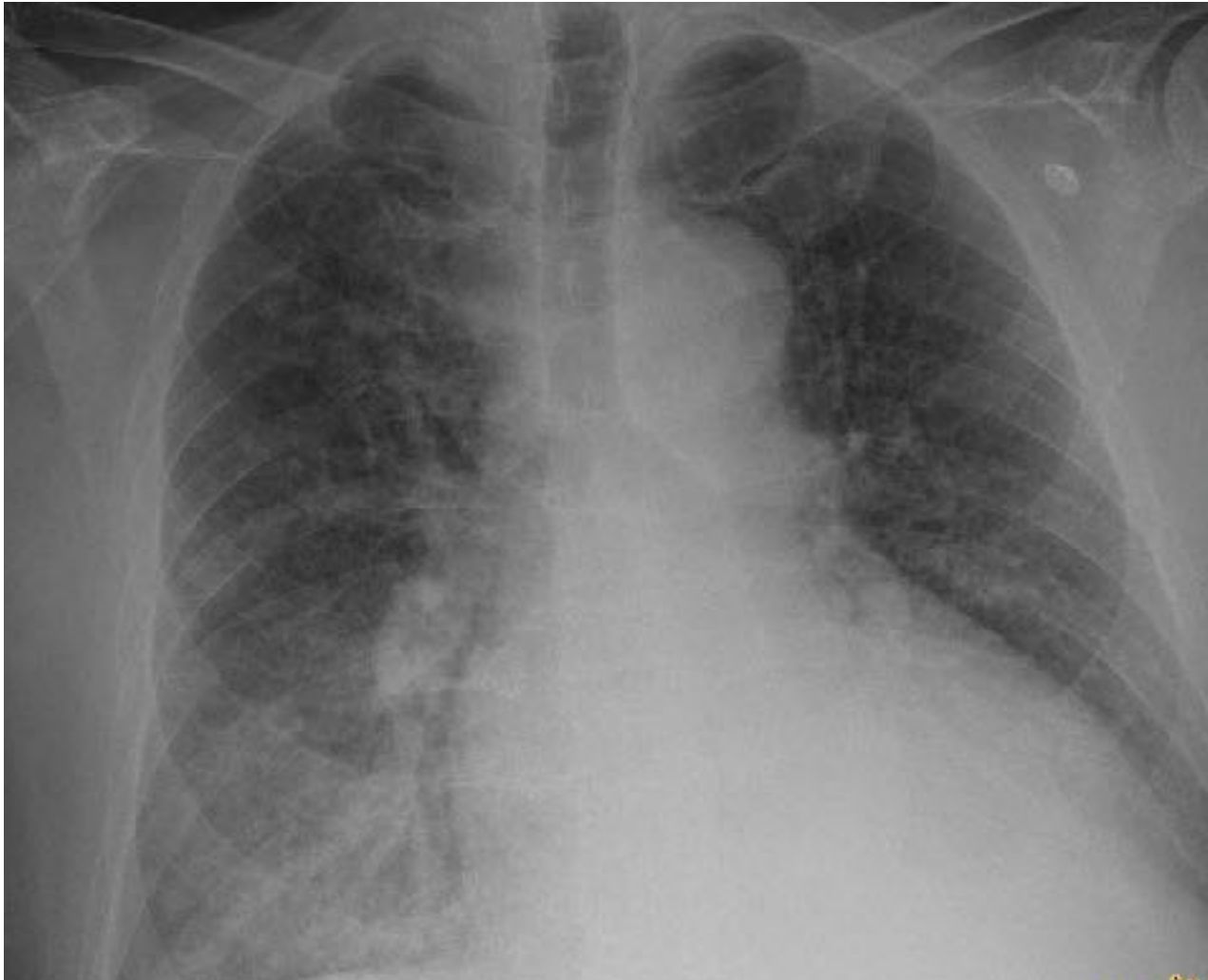
Anamnesis

- Ingresa en Julio de 2017 por episodio **de edema agudo de pulmón**.
- Clínica: Marcada disnea. Ortopnea en las últimas 48 horas, previas a su ingreso. Empleo de la musculatura accesoria, piloerección y diaforesis.
- Auscultación:
 - **Soplo en banda** a nivel de ápex cardíaco
 - Pulmonar: crepitantes en ambos campos pulmonares así como sibilancias que se han atribuido a la presencia de edema intersticial (“**asma cardial**”).

Pruebas Complementarias:

- **Analítica:** Insuficiencia Renal (crea 1.7) e Hipopotasemia.
- **ECG:** Taquicardia sinusal. Signos de crecimiento de cavidades cardiacas (HVI).
- **Ecocardiograma:** Disfunción VI en grado severo. VI dilatado con insuficiencia mitral en grado severo.
- **Radiografía de tórax:** EAP.
- **Cateterismo Cardíaco:** Sin lesiones coronarias angiográficamente significativas.
- **RM:** Hallazgos inespecíficos (“mcp idiopática”)

Radiografía de tórax



Evolución

- Revisado el histórico de analíticas...el paciente presentaba en los último años; persistencia de **hipopotasemia**.
 - Durante su estancia en planta: dos nuevos episodios de EAP...
 - uno se desencadenó al **retirar** “espironolactona” por deterioro renal.
 - otro al realizar la supresión para calcular relación entre aldosterona/actividad de renina en plasma
- Uno de ellos: además de VNI precisó de **nitroprusiato e.v.** para control tensional.

Atando cabos...

Hipopotasemia
persistente

HTA
refractaria...

Empeora al
suprimir
espironolactona

¿...Y si padeciese
lo mismo que su
hermano...?



Se solicita TAC y...



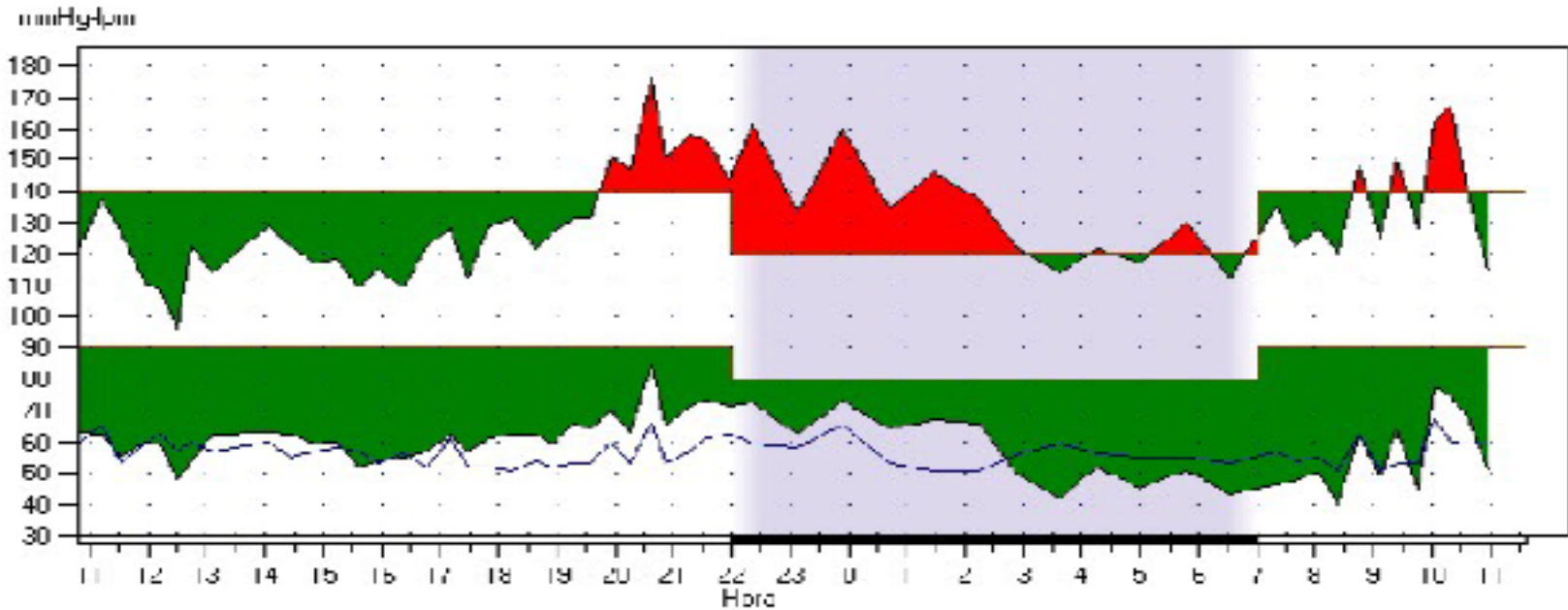
Otras pruebas complementarias

- **Cociente aldosterona/Renina:** 15 veces elevado sobre el nivel de sospecha (cociente 31,8) → se traduce en una inhibición de la secreción de renina en respuesta al exceso de aldosterona circulante .
- Sesión clínica: Cirugía solicita **prueba invasiva para demostrar lateralización**...Punto de conflicto...se realiza manteniendo el tratamiento con “espironolactona” y las cifras de aldosterona de la suprarrenal derecha estaban muy elevadas respecto a la contralateral.
- Se decide **intervención**.

Resultado de la cirugía

- Cirugía **laparoscópica** con resultado claramente satisfactorio.
- En la **anatomía patológica** presenta una masa de 28,5 gramos con abundante tejido adiposo periférico. Mide 5,5 x 4,5 x 3 cm. No se observa necrosis, fibrosis, mitosis ni signos de malignidad.

Seguimiento



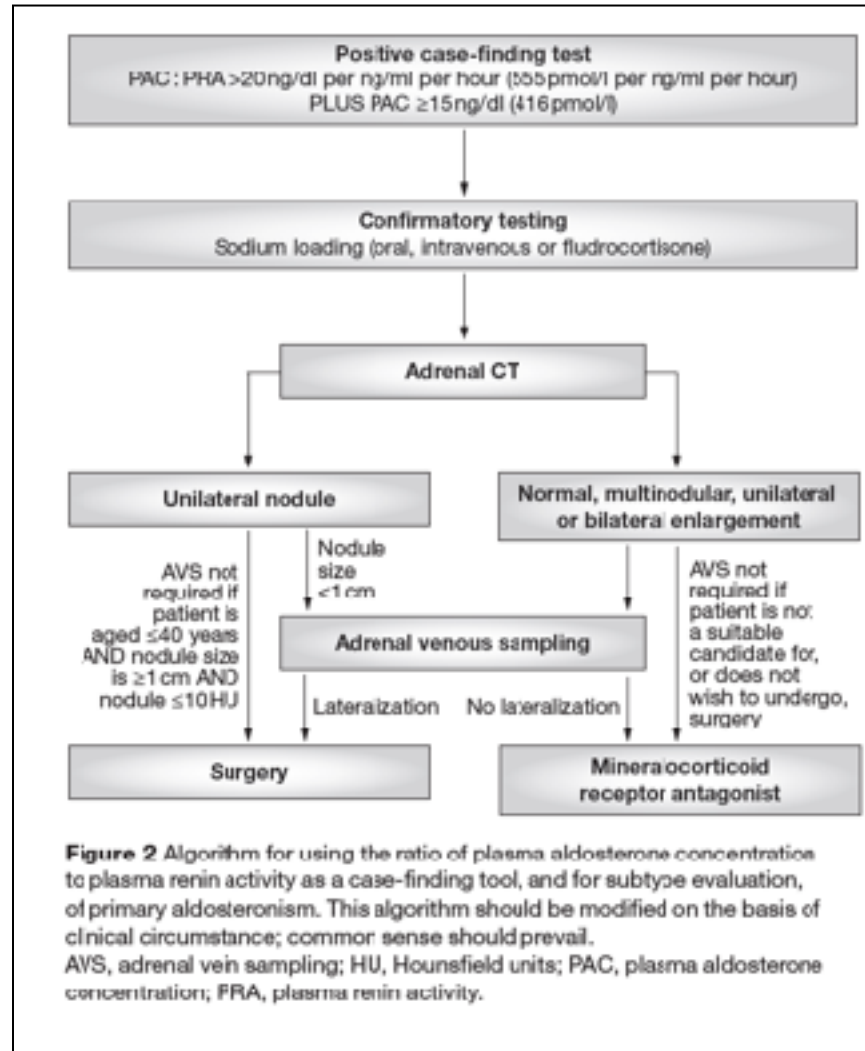
Periodo	Hora	Muestras	Med. Sis mmHg (+/- Dev. Están.)	Med. Día mmHg (+/- Dev. Están.)	Med. FC lpm (+/- Dev. Están.)	Carg TA Sis %	Carg TA Día %
Ln general	10:49-10:50 (24:09)	55	131 (17,3)	60 (9,6)	57 (4,2)	36	0
Periodo diurno	07:00-22:00	43	130 (17,6)	60 (9,1)	57 (4,3)	26	0
Periodo nocturno	22:00-07:00	12	132 (16,6)	57 (11,4)	56 (4,0)	75	0
Desc. noc.: Sis = -1,3%, Día = 5,1%							

A modo de resumen...

¿Cómo es el perfil del “sospechoso”?

- Hipertensión en paciente joven (≤ 35 años). **No** es nuestro caso...
ENFERMEDAD DE CONN
- HTA severa y rebelde pese a polifarmacia.
- Hipopotasemia persistente (No es un “dogma” ya que pueden existir pacientes normokalémicos).
- Antecedentes del mismo problema en familiares cercanos (Hiperaldosteronismo familiar).

Propuesta de algoritmo diagnóstico



Cuestiones para el debate...

- ¿Era necesario realizar el test invasivo con los datos aportados?
- En la Era de la Medicina Basada en la Evidencia; ¿podemos justificar un clásico diagnóstico “ex juvantibus”?
- Es un caso poco frecuente...no hay casos en las bases convencionales...¿fue arriesgado intervenir con los datos disponibles?

Muchas Gracias por su atención



Notas:

CONSIDERAR SOLICITAR PRUEBAS PARA ALDOSTERONISMO PRIMARIO EN:

- HTA + hipopotasemia- espontánea
 - provocada por la admon. de diuréticos a dosis bajas
- HTA severa (TAS \geq 160 y TAD \geq 100 mmHg)
- HTA que requiere + de 3 ttos antihipertensivos
- HTA a edad temprana (<20 años)
- Incidentaloma adrenal
- Cuando se considere evaluación de HTA 2aria
- Cuando se evalúe presencia de enfermedad renovascular o Feocromocitoma
- pacientes hipertensos con familiares con aldosteronismo 1ario.