

Síndrome de Conn: presentación de un caso.

Conn's syndrome: a case report.

Alice Umaña Venegas¹, Christian García Quirós²

1 Médico General, Servicio de Emergencias, CAIS Dr. Marcial Fallas Díaz, San José Costa Rica.

2 Médico Especialista en Medicina Interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital San Juan De Dios, San José, Costa Rica.

✉ Contacto de correspondencia: Alice Umaña Venegas alicevuv@gmail.com

RESUMEN

Se estudia el caso de una paciente femenina de 33 años, conocida hipertensa desde los 17 años, con reciente tratamiento antihipertensivo, con historia de dos gestas sin antecedente de preeclampsia, quien es remitida de la consulta de medicina familiar y comunitaria al tercer nivel de atención por hipertensión resistente a tratamiento y quien refiriendo cefalea ocasional, edema periférico matutino y palpitations autolimitadas, así como una hipokalemia leve e intermitente, por lo cual la paciente se encontraba en tratamiento con 4 medicamentos antihipertensivos. Debido al alto índice de sospecha clínica de hiperaldosteronismo primario se realizó un cribado con la relación aldosterona / renina, el cual se reportó de 29.2 en reposo y 36.7 de pie, asociado a una tomografía axial computarizada de abdomen en el que se reportó una imagen nodular en la glándula suprarrenal izquierda, siendo altamente sugestiva de un adenoma productor de aldosterona. Se decide ingresar y realizar adrenalectomía izquierda, cuya biopsia reportó una masa en la glándula suprarrenal de color amarillo y aspecto heterogéneo, concordante con un adenoma cortical izquierdo productor de aldosterona.

Palabras clave: hiperaldosteronismo, suprarrenal*, hipertensión arterial.

ABSTRACT

The case of a 33-years old female patient is studied, since she was 17 years old, with arterial hypertension, with a recent antihypertensive treatment, with a history of two pregnancies without a history of preeclampsia, who was referred from family medicine consultation to the third level of care to hypertension resistant to treatment and who, referring to occasional headache, morning peripheral edema and self-limited palpitations, as well as mild and intermittent hypokalemia go after the patient was found on treatment with hydrochlorothiazide. Due to the high index of clinical suspicion of primary hyperaldosteronism, screening was carried out with the aldosterone/renin ratio, which was reported to be between 29.2 and 36.7 at rest and standing, correspondingly associated with a computed tomography of the abdomen in which a nodular image was reported in the left adrenal glands, being highly suggestive of an aldosterone-producing adenoma. It was decided to hospitalize, perform left adrenalectomy with biopsy, which reported a yellow adrenal gland mass and heterogeneous appearance consistent with a left cortical adenoma.

Keywords: hyperaldosteronism, adrenal gland, arterial hypertension.

Cómo citar:

Umaña Venegas, A., & García Quirós, C. Síndrome de Conn: presentación de un caso. Revista Ciencia Y Salud Integrando Conocimientos, 8(1). <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v8i1.637>

Recibido: 09/Feb/2023

Aceptado: 05/Feb/2024

Publicado: 14/Mar/2024



INTRODUCCIÓN

Caso clínico

Femenina de 33 años, hipertensa con diagnóstico desde los 17 años, en tratamiento con enalapril 40mg por día, espironolactona 100mg por día, hidroclorotizida 25mg por día e hidralazina 50mg por día, quien es referida al servicio de medicina interna del Hospital San Juan de Dios por hipertensión refractaria a tratamiento, asociando cefalea holocraneana opresiva ocasional, edema periférico predominantemente matutino y palpitaciones autolimitadas.

Al examinarla la paciente presentaba presión arterial 165/94mmhg, normocardica, afebril, sin anomalías al examen físico a nivel cardiovascular y/o neurológico. Previo a la valoración en el servicio de medicina interna, la paciente presentó niveles levemente disminuidos de potasio, entre 3-3,4 meq, los cuales mejoraron al disminuir la dosis de hidroclorotiazida a 25mg por día.

La tomografía axial computarizada de abdomen reportó una imagen nodular suprarrenal izquierda con realce irregular que oscila entre 62 y 75 unidades Hounsfield de 10x16x12 mm, además en el estudio trifásico no presentó lavado significativo, considerando como primera opción un carcinoma suprarrenal, sin embargo, ante la evolución de la sintomatología y la historia de hipertensión resistente al tratamiento de larga data se decidió considerar la probabilidad de un adenoma productor de aldosterona, por lo que se procedió a realizar mediciones de aldosterona y renina con los siguientes resultados:

- Aldosterona en reposo 8.21
- Renina en reposo 0.28

Relación Aldosterona/renina en reposo 29.2

- Aldosterona de pie 12.5
- Renina de pie 0,34

Relación Aldosterona/renina de pie 36.7

Las relaciones aldosterona/renina se mantuvieron cercanas a 30, considerando una alta sospecha de adenoma productor de aldosterona. Por lo que se decidió realizar una adrenalectomía izquierda, cuya biopsia confirmó el diagnóstico de un adenoma cortical adrenal productor de aldosterona.

Discusión y análisis del caso

El síndrome de Conn es una entidad clínica caracterizada por la secreción autónoma y excesiva de aldosterona en la zona glomerulosa de la glándula suprarrenal, desencadenando hipertensión secundaria y aumento de riesgo cardiovascular (1).

Fue descrito por primera vez en 1955 por el Dr. Jerome Conn, al estudiar un caso de hiperaldosteronismo primario en una paciente femenina de 34 años portadora de un tumor suprarrenal productor de aldosterona (2).

Con una prevalencia que va del 5% en atención primaria, 10% en centros de referencia hasta un 20% en casos de hipertensión refractaria a tratamiento, el hiperaldosteronismo primario es la causa más frecuente de hipertensión secundaria y se considera que es una patología que continua siendo infradiagnosticada (3,4). La

aldosterona es una hormona esteroidea de actividad mineralocorticoide, sintetizada a partir de colesterol en la región glomerulosa de la corteza suprarrenal y en menor cantidad en vasos sanguíneos, corazón y riñones (menos del 1% de la aldosterona total) (5,6).

La síntesis de aldosterona es estimulada por el aumento de los niveles de potasio, la disminución de los niveles de sodio, el aumento en los niveles de angiotensina II o de ACTH en plasma. También la acidosis plasmática y la disminución del volumen arterial efectivo son parte de los estimuladores de la aldosterona (5).

Una vez liberada la aldosterona actúa sobre los canales sensibles a amilorida de las células principales del conducto colector, estimulando la reabsorción de sodio y agua, la excreción de potasio, regulando los niveles plasmáticos de bicarbonato y ácido base. También se ha determinado que la aldosterona es un factor vascular profibrotico, el cual provoca disfunción endotelial, tensión oxidativa, fibrosis y aterosclerosis (5,7).

La hipertensión arterial es la principal manifestación clínica del hiperaldosteronismo primario, aunque en fases preclínicas puede estar ausente y la causa del aumento de la tensión arterial es la expansión de volumen que también es responsable de la supresión en la liberación de la renina (8). Tanto la hipokalemia como el efecto directo de la aldosterona son los responsables de la acidificación de la orina y, por consiguiente, la alcalosis metabólica presentada en estos casos (8).

Un dato interesante es que pese a que la aldosterona aumenta la reabsorción de sodio y agua los pacientes con hiperaldosteronismo no cursan con hipernatremia ni edemas y esto se debe al “fenómeno de escape de la aldosterona” en el que posterior a la retención de sodio y agua se presenta diuresis espontánea que disminuye parcialmente la sobrecarga de volumen, los mecanismos de dicho fenómeno se desconocen (8).

En el hiperaldosteronismo primario el alto índice de sospecha es fundamental para realizar el diagnóstico; con datos como la presencia de hipertensión arterial en pacientes menores de 40 años, hipertensión arterial refractaria a tratamiento (manejo con al menos tres antihipertensivos de los cuales uno es un diurético), asociado a fibrilación atrial, apnea del sueño, incidentaloma adrenal e hipokalemia incrementan la sospecha de una hipertensión secundaria relacionada con hiperaldosteronismo (9).

Según las recomendaciones de cribado de la Sociedad Europea de Endocrinología los síntomas y signos con mayor prevalencia en hiperaldosteronismo primario son:

- Hipertensión arterial asociada a fibrilación atrial no explicable por defectos estructurales u otras causas con una prevalencia de un 42%.
- Hipertensión arterial asociada a apnea del sueño, prevalencia del 30%.
- Hipertensión arterial e hipokalemia espontánea o por diuréticos con prevalencia de 28%, aunque si los niveles de potasio se encuentran por debajo de 2.5 meq/ml dicha prevalencia aumenta a un 88.5% (9).

Se recomienda realizar cribado en pacientes que presentan datos altamente sugestivos de una hipertensión secundaria a hiperaldosteronismo como los mencionados previamente, siendo el estudio de detección recomendado la medición de la relación aldosterona/renina en plasma.

Previo a la determinación de la relación aldosterona/renina, deben normalizarse los niveles de potasio y en el caso de presentarse hipertensión arterial asociada a hipokalemia, además deben suspenderse los diuréticos que interfieran con los niveles de potasio al menos 4 semanas antes del test y los antihipertensivos como calcio antagonistas dihidropiridínicos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueadores de los receptores de angiotensina, los agonistas centrales α -2, los bloqueadores β -adrenérgicos y los inhibidores de renina al menos 2 semanas previo al estudio (10).

Se han recomendado como sustitutos del tratamiento antihipertensivo en las semanas previas a la medición de la relación aldosterona/renina el verapamilo (dosis máxima 240mg/día), la hidralazina (dosis máxima de 300mg /día) o doxazocina (16mg/día). Sin embargo, se ha visto que el cambio de la terapia antihipertensiva no siempre es práctica puede desencadenar complicaciones graves, por lo que se ha sugerido la continuidad del tratamiento antihipertensivo base, considerando interpretable la relación aldosterona/renina siempre y cuando esta última permanezca suprimida. En el caso que no se suprima la renina plásmatica, el tratamiento antihipertensivo se debe sustituir, pero hay un alto índice de sospecha de hiperaldosteronismo primario después del primer cribado (9,10).

Cabe mencionar que a la hora de realizar la prueba de la relación aldosterona/renina, la bipedestacion puede aumentar los niveles de renina por lo que el paciente debe permanecer en reposo por al menos 60 minutos, con el fin de evitar falsos negativos. Además, es un test que presenta alta variabilidad diaria, por lo que se recomienda realizar en dos ocasiones si existe alta sospecha. Se considera como positiva la prueba si la relación aldosterona/renina se encuentra por encima de 30 en caso de que la aldosterona se reporte en ng/dL y la renina en ng/mL/h. Mientras que si la aldosterona se encuentra expresada en ng/dL y la renina en mUI/L, el limite es 3.7 (9).

Una vez que el cribado sea positivo, las pruebas confirmatorias son necesarias a excepción de casos con presentación clínica muy específica y con aldosterona sérica en más de 20 ng/dL y una renina suprimida (<1 ng/mL/h). Dentro de los test confirmatorios se cuenta con test de sobrecarga salina, test de captopril, sobrecarga oral de sodio y test de fludrocortisona (9,11).

La prueba de elección es la carga salina, la cual puede realizarse vía oral en el domicilio o bien intravenosa, la cual consiste en que en condiciones normales los niveles de aldosterona deben suprimirse por la carga salina, sin embargo, al haber una secreción autónoma de esta se mantiene elevada la aldosterona, siendo diagnósticos los niveles de aldosterona mayores a 5 ng/dl con niveles indetectables de renina (11).

En cuanto al estudio de los incidentalomas, se recomienda iniciar con tomografía axial sin contraste para medir el nivel de atenuación del nódulo en unidades Hounsfield, cuando la atenuación es ≤ 10 UH la lesión es benigna, sin embargo, cuando esta es mayor a 10 se debe realizar una tomografía contrastada para definir el lavado de la lesión, en cuyo caso si presentan un lavado mayor a 40% son probablemente adenomas. En el caso de que la lesión presente un lavado menor al 40% se deben continuar haciendo estudios tomando en consideración la evolución de la lesión y sus características (12).

CONCLUSIÓN

El hiperaldosteronismo primario es la causa más frecuente de hipertensión arterial secundaria y diversos estudios demuestran que su prevalencia es muy variable, siendo la principal razón que se trata de una patología subdiagnosticada, en cuyo caso la sospecha diagnóstica es de suma importancia para llegar a la detección de esta. El caso presentado se manifestó como un cuadro de hipertensión resistente a tratamiento en una paciente joven, asociado a hipokalemia intermitente con mediciones de la relación aldosterona/renina cercanas a 30 y en la tomografía axial de glándulas suprarrenales se pudo corroborar la presencia de un nódulo suprarrenal izquierdo, confirmando mediante la biopsia un adenoma suprarrenal productor de aldosterona como desencadenante de la hipertensión resistente al tratamiento.

Declaración de conflicto de intereses

Se declara que ninguno de los autores presenta algún conflicto de interés por el artículo.

Declaración de financiamiento

La publicación no presentó ningún medio de financiamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ares J., Goicoechea M., Gorostidic M. Hiperaldosteronismo primario. Nefrología al día. 2021 [25/11/22]; 20 (33):51-60.
2. López J.M., Dr. Jerome Conn. Rev.Chil.endocrinol. 2010 [25/11/22]; 3 (1): 53-54.
3. Fernández F.,Boulkroun S., Zennaro M.C., Genetic and Genomic Mechanisms of Primary Aldosteronism. Trends in Molecular Medicine. 2020 [27/11/2022]; 269):819-831.
4. Williams T.A., Reincke M., Pathophysiology and histopathology of primary aldosteronism. Trends in Endocrinology & Metabolism. 2022 [27/11/2022]; 33 (1):36-46.
5. García L., Rodríguez O., Reyes H.Aldosterona: nuevos conocimientos sobre sus aspectos morfofuncionales. MEDISAN 2011[26/11/2022]; 15(6):828.
6. Martell N., Hipertensión arterial resistente ¿esencial?: papel de la aldosterona. An RANM. 2021[26/11/2022];138(01): 7- 9.
7. Kasper D Braunwald E Fauci A Hauser S Longo D Jameson J. Harrison's Principles of Internal Medicine. Mc Graw Hill Companies.Inc.New Cork-U.S.A. 20th edición. 2019. (4) 1020-1023.
8. Utrregi M., Escandon L., López C. Enfermedades por secreción de aldosterona. Medicine. 2020 [29/11/2022]13(19):1072-1082.
9. Araujo M., Parra P. Diagnóstico del hiperaldosteronismo primario. Med Clin. 2021[27/11/2022]; 158 (2022):424- 430.
10. Yang Y., Reincke M., Williams T. Prevalence, diagnosis and outcomes of treatment of primary aldosteronism. Clínica Endocrinology & Metabolism. 2019[29/11/2022] 34 (2020):1-14.
11. El-Asmar N., Rajpal A., Arafah B. Primary hyperaldosteronism, aproa ha to diagnosis and management. Med Clin N Am. 2021[29/11/2022] 105 (2021):1065-1080.
12. Rojo L., Penuela L., Domínguez A., Berma M., editores. Glándula suprarrenal: el reto de los incidentalomas. 36 congreso internacional SERAM 2022 May 25-28, España. Málaga; 2022.