

¿CÓMO CONVIVIR CON ACROMEGALIA?

 **NOVARTIS**
ONCOLOGY

XXXXXXXXXX

 **NOVARTIS**
ONCOLOGY



¿CÓMO CONVIVIR CON ACROMEGALIA?

Autores:

Eugenia Resmini ¹

Iris Crespo ¹

Sonia Gaztambide ²

Susan M. Webb ¹

¹Departamento de Endocrinología/Medicina
y CIBER-ER Unidad 747, Hospital Sant Pau,
Universitat Autònoma de Barcelona (UAB),
Barcelona

²Servicio de Endocrinología y Nutrición,
CIBER-ER Unidad 725A, Hospital de Cruces,
Bilbao

SEEN



Sociedad Española de
Endocrinología y Nutrición



Tener acromegalia no es ser un gigante

El gigantismo es debido al exceso de hormona de crecimiento (GH) antes de la pubertad, cuando todavía se puede crecer, por lo que la talla final será más alta de lo normal.



Si en cambio el exceso aparece después de la pubertad, en la etapa adulta, la talla final no varía, pero determina acromegalia.

Tanto en el gigantismo como en la acromegalia, la GH induce la síntesis periférica de otra hormona que se llama IGF-I (factor de crecimiento insulino-mimético-I).

¿Cuáles son las opciones y los objetivos del tratamiento?

Los objetivos del tratamiento de la acromegalia son:

- Controlar la enfermedad, erradicando el adenoma y manteniendo los niveles de GH e IGF-I dentro de un rango normal.
- Prevenir las complicaciones secundarias que causa el exceso de GH, para reducir la tasa de mortalidad y morbilidad.

- Preservar la función hormonal hipofisaria.
- Mejorar la calidad de vida del paciente.

Para conseguir estos objetivos se necesita frecuentemente un enfoque multidisciplinar, que debe ser individualizado para cada paciente.

Las opciones de tratamiento disponibles son: cirugía, irradiación de la glándula hipofisaria (radioterapia) y fármacos.

Muchos factores influyen en la decisión terapéutica: la severidad de la enfermedad, la experiencia del neurocirujano, la edad, la presencia de complicaciones sistémicas y la presencia de síntomas locales debida a la presión del tumor sobre estructuras vecinas (alteraciones de la visión, dolor de cabeza, entre otros). Todos estos factores son determinantes en la decisión que toma el endocrinólogo sobre el tipo de tratamiento.

Tratamiento quirúrgico

Si la causa de la acromegalia es un adenoma hipofisario, el primer tratamiento consistirá en extirpar el tumor. La cirugía transesfenoidal se considera el tratamiento de elección de la acromegalia y supone la extirpación del adenoma, conservando el resto de hipófisis sana. Sin embargo, su éxito depende de varios factores: en primer lugar, de la experiencia del cirujano, y en segundo lugar, del tamaño y la extensión del adenoma.

Las complicaciones de la cirugía transesfenoidal son: secreción nasal (rinorrea) de líquido cefalorraquídeo, hemorragia local y sinusitis. Son raras y ocurren en menos del 5% de los casos. La diabetes insípida transitoria es el déficit hormonal más común (hasta el 20% en algunas series), mientras que la permanente sólo se da en el 5% de los casos. La diabetes insípida es debida a una falta de la hormona antidiurética (ADH), que retiene agua a nivel renal. Su falta determina un incremento de la orina y constantemente sed excesiva. No tiene nada que ver con la diabetes mellitus, que se refiere a un aumento de azúcar en la sangre.

El hipopituitarismo (déficit de las otras hormonas hipofisarias) se presenta en un 5-10% de los pacientes operados de nuevo, aunque a veces existe antes de la cirugía.

En circunstancias ideales, la cirugía transesfenoidal logra la curación en más del 60% de los microadenomas y de los macroadenomas pequeños confinados a la silla turca, aunque este porcentaje disminuye (menos del 50%) en los casos de macroadenomas extraselares (particularmente cuando hay invasión del seno cavernoso).

Si el nivel de GH aún no es normal después de la cirugía o si el paciente no es candidato a la cirugía, los fármacos son una buena alternativa.

Tratamiento farmacológico

En la última década se considera que el tratamiento farmacológico con análogos de la somatostatina (ASS) puede ser una alternativa al tratamiento quirúrgico, individualizando el uso de radioterapia y otros fármacos (antagonistas del receptor de GH o agonistas dopaminérgicos) sólo cuando los primeros no son suficientes. Los fármacos hoy en día disponibles son:

1. Los análogos de somatostatina (octreótido y lanreótido), fármacos de primera elección en el tratamiento de la acromegalia.

Están indicados como tratamiento primario (previamente al tratamiento quirúrgico y, en casos seleccionados, como tratamiento de primera línea) y como tratamiento secundario (en pacientes con persistencia de la hipersecreción hormonal tras la cirugía o mientras que la radioterapia haga efecto). El tratamiento primario con ASS está indicado en macroadenomas invasivos, frecuentemente con invasión del seno cavernoso, sin compromiso visual, ya que la probabilidad de que la cirugía resulte curativa es mínima, o si la condición clínica general contraindica la cirugía.

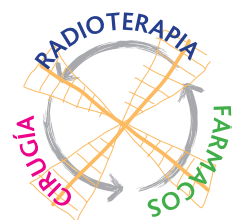
Los efectos secundarios más frecuentes son el dolor en la zona de inyección, litiasis biliar (piedras en la vesícula), dolor abdominal, diarrea y malabsorción, así como alopecia. Suelen ser más frecuentes al iniciar el tratamiento, reduciéndose posteriormente.

2. El agonista del receptor de la GH (pegvisomant) bloquea los efectos de la hormona de crecimiento y, más concretamente, la síntesis de IGF-I de forma dosis-dependiente y reversible. Es bien tolerado, aunque puede aumentar las transaminasas, por lo que está contraindicado en caso de alteraciones hepáticas.

3. Los fármacos agonistas dopaminérgicos también suprimen la secreción de GH. La cabergolina es el fármaco que se usa actualmente y se puede administrar 1 o 2 veces a la semana. Su tolerancia es muy buena; los efectos secundarios, poco frecuentes, consisten en náuseas, vómitos y, con menor frecuencia, sangrado nasal, dolores abdominales, arritmias, astenia, insomnio, hipotensión postural transitoria y vasospasmo periférico inducido por el frío.

Radioterapia

Hoy en día la radioterapia está indicada solamente en pacientes con persistencia de hipersecreción hormonal tras la cirugía y resistentes o intolerantes a los análogos de somatostatina. Actualmente, la radioterapia esterotáxica fraccionada o la radiocirugía con "gamma knife" son preferibles a la radioterapia convencional por su capacidad de actuación selectiva sobre los restos tumorales, minimizando la radiación sobre la hipófisis sana y los tejidos adyacentes. Tras la radioterapia, los valores de GH e IGF-I



disminuyen lentamente, pudiendo tardar más de 15 años en normalizarse. Más de la mitad de los pacientes presentan hipopituitarismo a los 10 años del tratamiento, lo que obliga a seguir anualmente la función hipofisaria en pacientes irradiados. Estos inconvenientes la convierten en la tercera opción terapéutica de la acromegalia.

¿Es necesario modificar el régimen alimentario?

No es necesaria una dieta específica para la acromegalia. De todas formas se tienen que tener en cuenta siempre las reglas básicas de la correcta alimentación: variada (un poco de todo y mucho de nada), equilibrada (50-60% hidratos de carbono, 30-35% grasas y 10-15% proteínas) y suficiente (con la energía necesaria para mantener un peso saludable).

En el caso de que surja diabetes mellitus debido a la acromegalia se tienen que seguir las reglas alimentarias específicas para la diabetes. Si existe hipertensión arterial conviene reducir la sal.

¿Hay alguna actividad física que se deba evitar?

No hay ninguna actividad física que se deba evitar a causa de la acromegalia. Sólo se debe tener en cuenta que en el caso de un aumento del tamaño del corazón no se aconsejan deportes extre-

mos o con entrenamientos prolongados. Si existe artrosis pueden ser recomendables ejercicios más suaves, como caminar o nadar.

¿Qué hábitos se deben prevenir y cuáles se deben fomentar?

Una vida saludable, con alimentación correcta y actividad física siempre es recomendable. Además, intentar llevar una vida social activa es útil para no quedarse anclado en la enfermedad. Desde el punto de vista psicológico es recomendable:

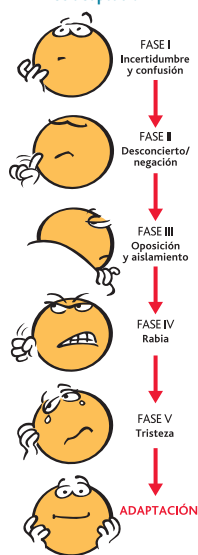
- Implicarse en nuevos proyectos.
- No culparse a uno mismo ni a los demás.
- Evitar las elecciones poco realistas.
- Mantenerse abierto al cambio.
- Concienciarse de que el dolor y el sufrimiento son parte de la vida (y a veces no pueden evitarse).
- Intentar eliminar los pensamientos destructivos y fomentar los constructivos.

Convivir no significa padecer, sino manejo y adaptación

El diagnóstico de acromegalia supone un gran cambio en la vida de quien la padece. Ante un cambio de esa magnitud, el pacien-

te necesitará atravesar un periodo de adaptación. El proceso de adaptación se puede desglosar en diferentes fases. La primera es la fase de **incertidumbre y confusión**: en esta fase la persona suele experimentar bastante frustración y angustia. El contacto con el personal cualificado le ayudará a mantener la calma. La segunda fase es de **desconcierto**: suelen aparecer sentimientos de temor, desamparo y miedo; la información sobre la enfermedad, los tratamientos y las posibles consecuencias reducirán la sensación de incertidumbre. La tercera fase es la de **oposición**: aparece ante la dificultad de aceptar el diagnóstico, pues es habitual que el paciente necesite un tiempo para "digerir" su enfermedad. La cuarta fase es la **rabia**, que promueve la energía necesaria para enfrentarse a la enfermedad y a la toma de decisiones. Y por último la fase de **tristeza**, una emoción que favorece la adaptación a la nueva situación, un periodo para pensar, preparar actividades y plantearse el futuro con serenidad. Concluido este proceso adaptativo, la persona ha conseguido aceptar los cambios causados por la enfermedad y continuar con su vida. No existe un tiempo determinado para llevar a cabo este proceso;

Las cinco fases psicológicas de adaptación



puede llevar desde días hasta meses, dependiendo de cada persona, pero lo importante es concluirlo. Por supuesto, si en algún momento el paciente necesita algún tipo de apoyo o ayuda, no debe dudar en consultar con médicos, profesionales o asociaciones.

La respuesta al diagnóstico de acromegalia. La importancia de una actitud positiva

Debido a que la acromegalia es una enfermedad rara y poco conocida, cuando el médico la diagnostica suelen aparecer muchas preguntas. Enterarse de que el origen de la acromegalia es un tumor en la hipófisis (es decir, en el cerebro) suele provocar bastante miedo y ansiedad. Expresar las dudas y tener buena información sobre la enfermedad, los síntomas y el tratamiento puede atenuar dicha ansiedad. La explicación de los propios médicos e Internet suelen ser los principales puntos de información. En el caso de Internet, es necesario tener cuidado y prestar atención a las fuentes de los datos; para evitar malentendidos y preocupaciones innecesarias lo mejor es confiar en la palabra de los profesionales que llevan el caso.

La actitud que uno toma ante el diagnóstico también es muy importante. Una manera positiva de ser y de entender la vida amortigua los efectos del estrés emocional. Existen actitudes como el optimismo y la flexibilidad que pueden resultar verdaderamente útiles a la hora de aceptar los sucesos desagradables.

bles que ocurren a lo largo de la vida, promoviendo una mayor tolerancia a la frustración.



¿Cómo se pueden reducir los riesgos, evitar complicaciones y hacer frente a las dificultades?

La causa exacta de la acromegalia todavía no se sabe, así que su aparición no se puede evitar. Lo que se puede hacer es un diagnóstico y un tratamiento precoces, además de mantener una vida saludable para evitar las complicaciones. Se ha demostrado que el control de la enfermedad reduce la presencia de complicaciones.

Claves para reducir o evitar las complicaciones:

- Diagnóstico precoz.
- Tratamiento precoz.
- Controlar la enfermedad.
- Informarse, saber las complicaciones posibles y cómo actuar frente a ellas.
- Para vigilar las posibles complicaciones cardiacas se recomienda hacer las pruebas cardiológicas que indique su médico y monitorizar la tensión arterial.
- Para reducir el riesgo de cáncer de colon es recomendable hacer una colonoscopia y, en función del resultado, repetirla periódicamente.

- Para las complicaciones metabólicas, hacer una vida saludable y tener en cuenta las reglas básicas de la correcta alimentación.

Durante el transcurso de la enfermedad existen momentos complicados y dificultades para los que uno no nace preparado. Por ejemplo, enfrentarse al cambio en la apariencia física puede suponer un gran reto. Tener el apoyo tanto del ámbito familiar como social (amigos, asociaciones, compañeros de trabajo) será un punto clave en los momentos más duros. Hay que tener en cuenta que siempre existe la posibilidad de buscar asistencia psicológica si se necesita. En muchos casos, compartir las experiencias sufridas durante la enfermedad con otros pacientes diagnosticados de acromegalia puede resultar un gran alivio.

La buena relación y la corresponsabilidad con el médico, claves en el buen control de la enfermedad

La confianza en el endocrino durante el proceso de la enfermedad es fundamental. El paciente claramente tendrá un papel activo en el manejo de la enfermedad. Pero sus decisiones



siempre deben estar basadas en las sugerencias del profesional, ya que es quien entiende las repercusiones tanto de la enfermedad como de los tratamientos. Seguir las recomendaciones que da el experto es la clave para conseguir reducir los síntomas, controlar el exceso de GH e IGF-I y mejorar la calidad de vida.

¿Cómo participar activamente en el control de la enfermedad?

El paciente tiene que tener un papel activo en el seguimiento de la enfermedad, para obtener no sólo un control bioquímico sino también una mejora de la calidad de vida. De hecho, aparte de la normalización hormonal, se debe intentar restablecer la normalidad de la vida diaria con la colaboración del paciente.

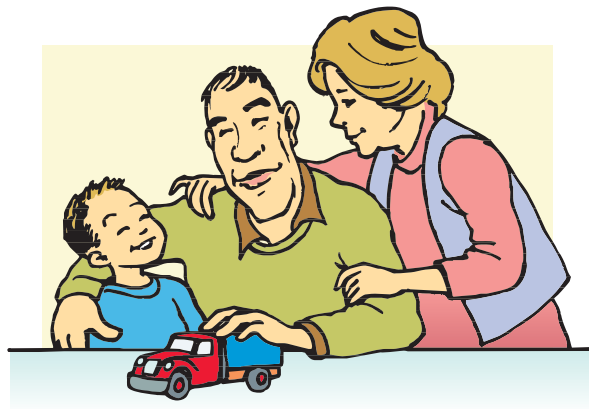
Los tratamientos que tenemos hoy en día son eficaces en el control de la enfermedad y las diferentes opciones terapéuticas permiten controlarla.

Claves para la participación activa:

- Seguir el tratamiento indicado por el endocrinólogo y presentarse a los controles médicos regularmente.
- En el caso del tratamiento farmacológico, ponerse las inyecciones con la regularidad indicada.
- Informarse sobre la enfermedad (endocrinólogo, guías médicas, asociaciones, Internet...).

- Tener una atención a la evolución de la enfermedad a través de la monitorización de signos y síntomas; esto ayuda al médico a entender si la curación es efectiva.
- Tener una buena relación con el endocrinólogo para hablar, explicar signos y síntomas.
- Conocer otros pacientes y relacionarse con ellos puede ser beneficioso.

Convivir con la acromegalia es posible si el paciente participa activamente en el control de la enfermedad y tiene una buena relación con su endocrinólogo.



Dónde se puede encontrar información útil sobre la vida con acromegalia ?

Pituitary Society

www.pituitarysociety.org

Pituitary Network Association

www.pituitary.org

www.acromegaly.org

Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición

www.seen.es

Federación Española de Enfermedades Raras

web.enfermedades-raras.org

Centro de Investigación Biomédica en Enfermedades Raras

www.ciberer.es

PubMed, para artículos científicos

www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed

Asociación Española de Afectados por Acromegalia

www.tengoacromegalia.es

Contacto: tengoacromegalia@hotmail.com