

SÍNDROME DE CUSHING EN NIÑO DE 5 AÑOS

Autores: Cañas Redondo MD., Zapico Alvarez-Cascos M., González Fernández MI., Ruiz Pérez L.
Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Cushing endógeno es una entidad rara en pediatría. Pudiendo ser debido a un exceso de secreción de ACTH o a patología suprarrenal. La obesidad junto con el retraso del crecimiento son los síntomas más frecuentes

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años derivado por su pediatra por **ganancia ponderal de 7 kg en 6 meses**

Anamnesis: Presenta además hiperfagia e hipertricosis
No cuenta historia de cefalea ni alteraciones visuales
No refieren administración de fármacos

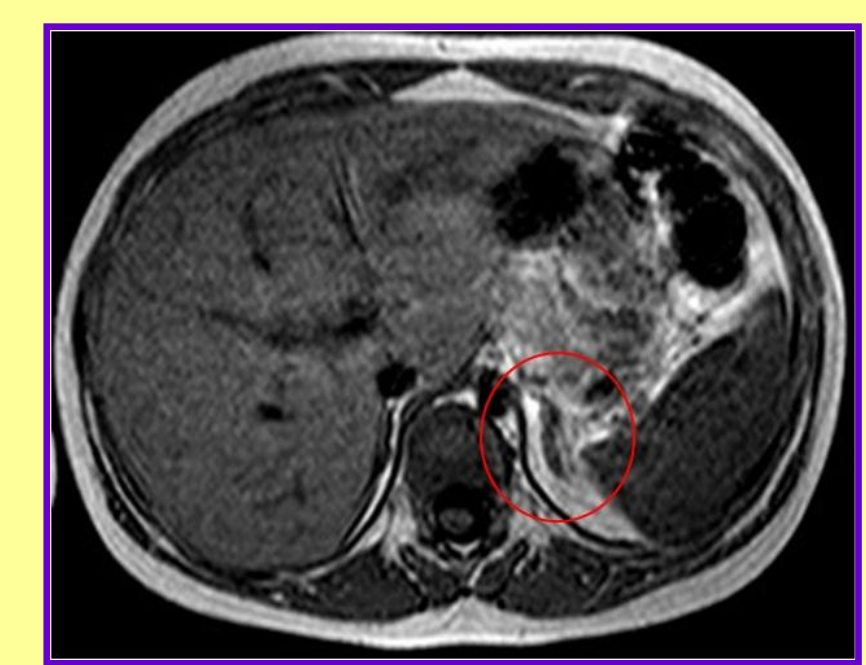
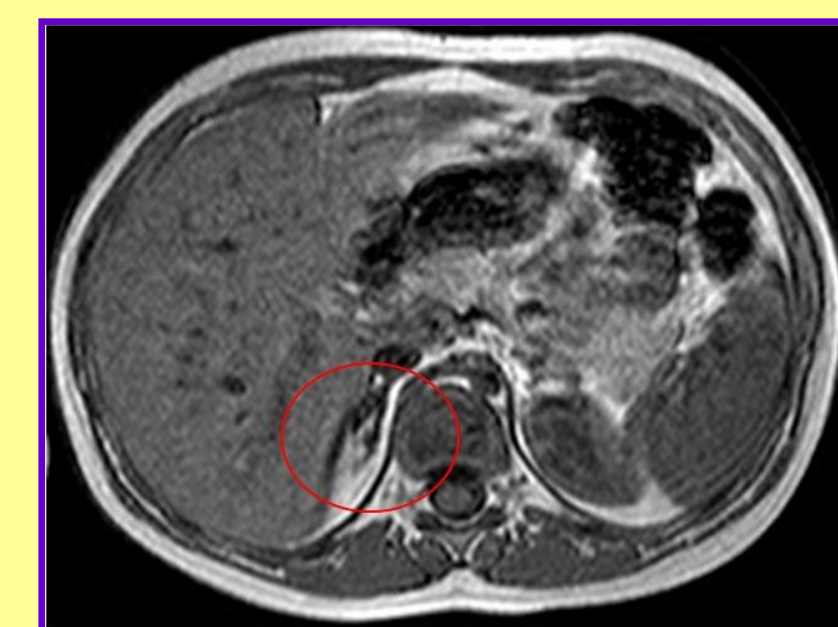
Antecedentes Familiares: Rama materna hipercolesterolemia

Exploración: Peso 24kg (p90). Talla 108.8cm (p10)
TA: 120/83
Facies de luna llena. Rubefacción facial. Hipertricosis. Obesidad troncular. Giba. No estrías.
Tanner I

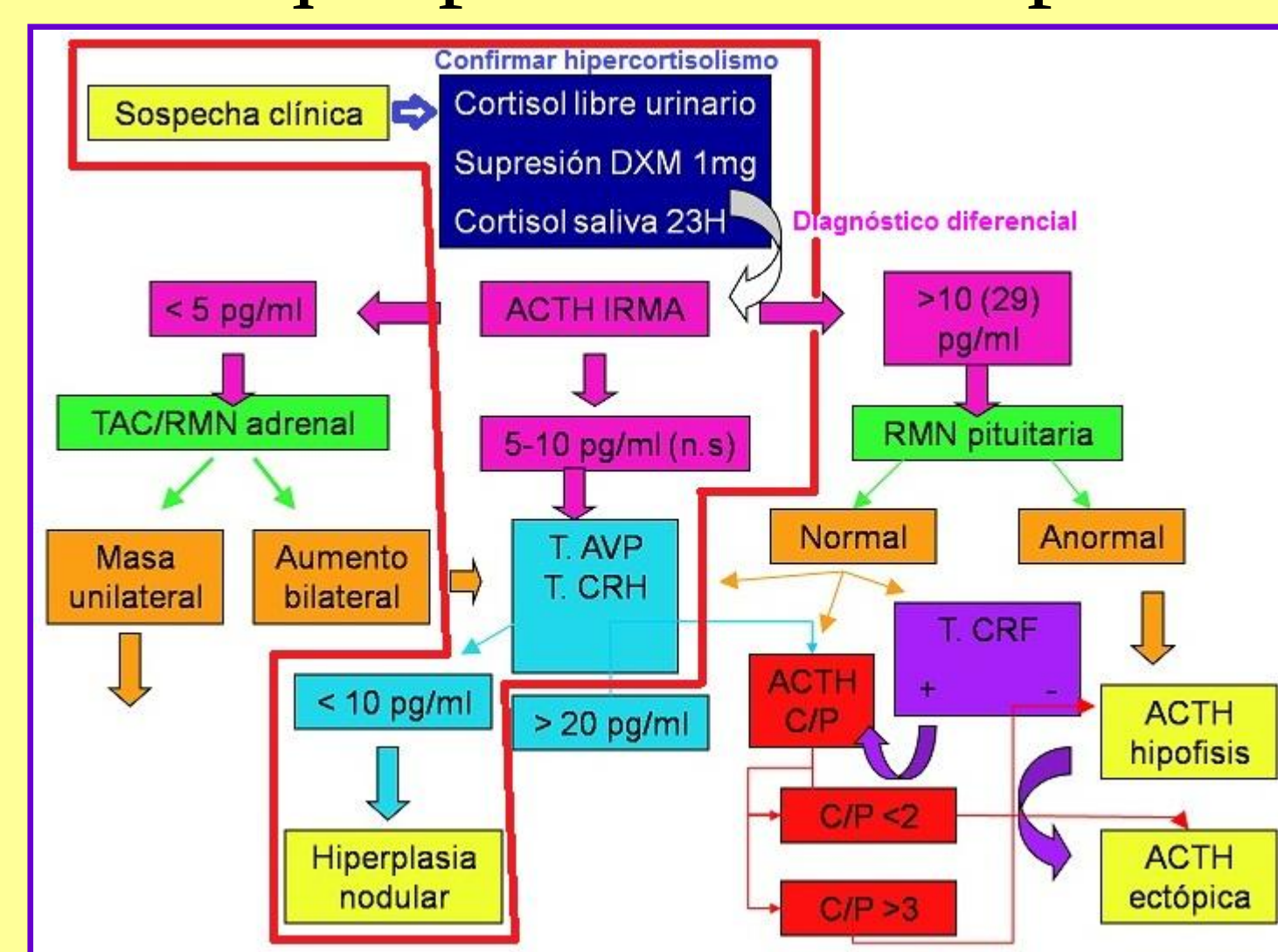


Pruebas Complementarias:

- **Iones en plasma y orina:** normales. **Colesterol** 356mg/dl (LDL/HDL: 216/78)
- **Cortisol** de la mañana: 25.4µg/dl. Varias determinaciones de **ACTH:** 4.8, 6.6, 5.9pg/dl.
- **Cortisoluria 24h:** Tres determinaciones >300µg/día.
- **Cortisol saliva:** (8h) 1µg/dl, (20h) 1.43µg//dl
- **Test de supresión corto con dexametasona:** Cortisol 32mcg/dl. ACTH 6.6pg/dl
- **Test con desmopresina:** No aumento de ACTH ni cortisol respecto al basal.
- **Ecografía abdominal:** normal.
- **RMN abdominal:** imágenes en ambas glándulas suprarrenales que podrían corresponder con micronodulaciones.
- **RMN hipotálamo-hipófisis:** normal.



Diagnóstico: Síndrome de Cushing ACTH-independiente
Posible displasia micronodular suprarrenal bilateral.



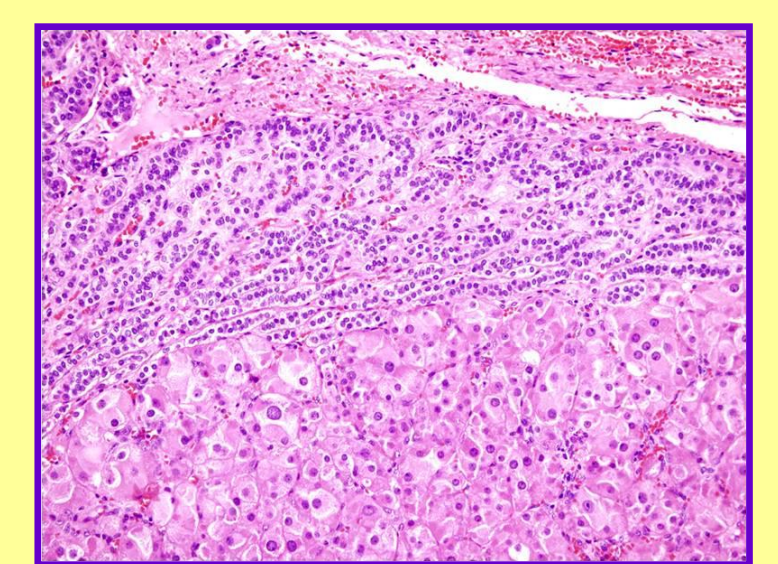
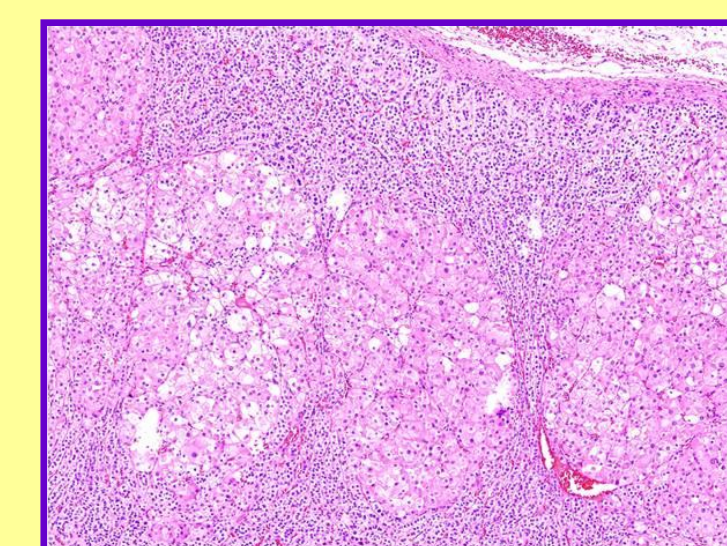
Evolución:

Al diagnóstico presenta **tensiones arteriales ligeramente elevadas**, que se controlan con **furosemina**.

Se realiza **adrenalectomía bilateral** por laparoscopia (Hospital “La Paz”), **confirmándose** en el estudio anatomopatológico el diagnóstico de presunción. Y se inicia **tratamiento sustitutivo** con hidrocortisona y 9-alfa-fluorhidrocortisona.

Dada su posible asociación con el **Complejo de Carney** se realizan otras pruebas complementarias **descartándose** alteraciones asociadas (ecocardiografía sin mixomas; función y ecografía tiroidea normales; y aunque en ecografía y RMN testicular se observaban pequeñas lesiones bilaterales, la biopsia fue normal).

En los controles sucesivos: la **tensión arterial se normaliza**, pudiendo suspender la furosemina. Pero persiste la hipercolesterolemia, que dado los antecedentes impresiona de familiar.



COMENTARIOS:

- El **diagnóstico de hiperplasia micronodular suprarrenal previo al estudio anatomopatológico puede** resultar **difícil**, ya que las **pruebas de imagen no siempre** son **concluyentes**. Por ello ante un Síndrome de Cushing ACTH-independiente, debemos pensar en esta entidad.
- Es importante **descartar** su posible asociación con el **Complejo de Carney**.