

## Niño de tres años de edad...

Alicia Rodríguez Velasco,\* Irene Rivera Salgado\*\*

**E**l ejercicio clínico-patológico tiene dos propósitos: 1) compartir casos cuyos aspectos clínico y anatomopatológico sean de interés, por el grado de dificultad diagnóstica que representan, y 2) utilizar los casos para formar un acervo que después podamos consultar.

En la primera parte, después de hacer la presentación clínica y anatomopatológica del caso, se plantean enunciados que deberán responderse con **V** (de verdadero, si se está de acuerdo con el mismo) o **F** (de falso), si por el contrario se considera erróneo dicho enunciado. En el anverso del caso se encontrarán las respuestas a los enunciados del ejercicio del número anterior, así como algunas íperlas de diagnóstico del caso expuesto en la primera parte y recomendaciones de lectura.

### PRIMERA PARTE

Se trata de un niño de tres años de edad, originario y residente de Querétaro. Madre de 27 años, padre de 28 años; sin antecedentes familiares de importancia. La madre refiere que fue producto de la segunda gestación, anteriormente tuvo un aborto y una cesárea. El paciente fue obtenido por cesárea por oligohidramnios y circular de cordón.

\* Anatomopatóloga, Unidad Médica de Alta Especialidad, Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

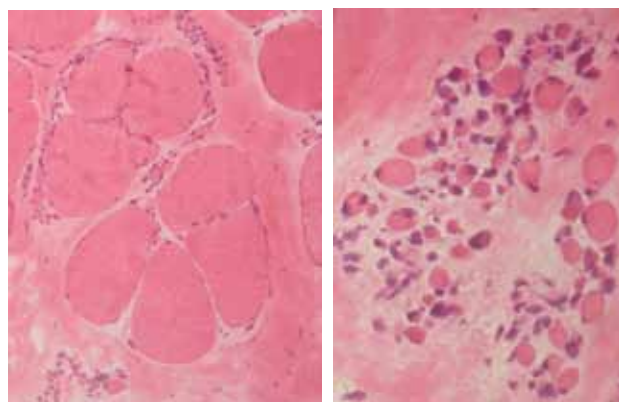
\*\* Anatomopatóloga, Hospital Central Sur de Alta Especialidad Petróleos Mexicanos.

Correspondencia: Dra. Alicia Rodríguez Velasco. Correo electrónico: alirove0101@yahoo.com

Este artículo debe citarse como: Rodríguez-Velasco A, Rivera-Salgado I. Niño de tres años de edad... Patología Rev Latinoam 2011;49(3):235-236.

El tamiz metabólico ampliado no mostró alteraciones. Antecedentes de hipotonía desde los tres meses de edad. Sostiene la cabeza, pero es incapaz de sentarse por sí solo. Exploración física: talla: 1 m; peso: 18.8 kg. Tono y fuerza musculares disminuidos; reflejos miotáticos disminuidos. Criptorquidia bilateral. CK 296 (92-232). EMG, diagnóstico: polineuropatía severa, sensitivo-motora.

1. El diagnóstico a considerar en primer lugar es: \_\_\_\_\_.
2. \_\_\_\_\_ Es la causa principal de hipotonía de origen neuromuscular.
3. \_\_\_\_\_ La sensibilidad está perdida.
4. \_\_\_\_\_ La microscopia electrónica es necesaria para el diagnóstico.
5. \_\_\_\_\_ La enfermedad con frecuencia es congénita.
6. \_\_\_\_\_ La forma de herencia más frecuente es la recesiva, ligada al X.
7. \_\_\_\_\_ La agrupación de fibras por tipo es un dato de reinervación.



**Figura 1.** Hipertrofia de fibras que alterna con atrofia panfascicular. Estas figuras aparecen a color en el anexo 11 de este número.

## SEGUNDA PARTE

1. El diagnóstico es: hiperplasia cortical suprarrenal, secundaria a adenoma hipofisiario, productor de ACTH. Desde el punto de vista macroscópico, la glándula muestra engrosamiento focal de la corteza (mitad superior derecha), no capsulado; su peso estuvo sólo ligeramente elevado. En términos microscópicos, las células de la capa fascicular son muy vacuoladas y, focalmente, la capa glomerular no es aparente. En general, alternan grupos de células con citoplasma amplio claro y células de menores dimensiones.
2. **Verdadero.** El síndrome de Cushing de este caso es secundario al aumento de cortisol sérico y a la disminución de ACTH. El cuadro clínico de la paciente consistió en lo que se describe como característico del síndrome. Otras causas de síndrome de Cushing son: adenoma cortical y carcinoma cortical, hiperplasia microadenomatosa (enfermedad adrenocortical nodular pigmentada primaria).
3. **Falso.** El síndrome de Cushing está asociado con: atrofia suprarrenal, hiperplasia difusa, hiperplasia macronodular, adenomas y carcinomas corticales, así como con otras neoplasias extra suprarrenales, como: carcinoma de células pequeñas del pulmón, carcinoides, carcinoma medular de tiroides y tumor de los islotes de Langerhans.
4. **Falso.** La causa más frecuente de hipercortisolismo endógeno se asocia con adenomas hipofisiarios secretores de ACTH, lo que se conoce como enfermedad de Cushing, y sólo un pequeño porcentaje de tumores no hipofisiarios con secreción ectópica de ACTH se asocia con hiperplasia cortical nodular suprarrenal.
5. **Falso.** El diagnóstico se establece con hematoxilina y eosina.

---

### LECTURAS RECOMENDADAS

1. Arit W, Willis AJ. Clin Endocrinol Metab 2010 ;95:5110-5121.
2. Fletcher C. Diagnostic histopathology of tumors. 3<sup>rd</sup> ed. Churchill Livingstone-Elsevier; 2007;2: 973-985,1099-1104.