



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C-0393 - EXENTERACIÓN DEL SEÑO CAVERNOSO COMO TRATAMIENTO DE RESCATE DE SÍNDROME DE CUSHING EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON MACROADENOMA ECTÓPICO

G. Moreno-Madueño, M. Rivero-Garvía, E. Cárdenas, A. Kaen, J. Tirado-Caballero, J. Herrería-Franco, A. Méndez-Medina y J. Márquez-Rivas

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Resumen

Objetivos: El tratamiento de la enfermedad de Cushing se basa en el tratamiento quirúrgico del tumor hipofisario, ya que no existe alternativa medicamentosa y la opción de la adrenalectomía suprarrenal bilateral se reserva para casos extremos. Presentamos el caso de una paciente pediátrica con enfermedad de Cushing recidivante, secundaria a tumor ectópico en seno cavernoso, tratada en dos ocasiones mediante abordaje endoscópico trasnasal expandido y posteriormente con exenteración del seno mediante abordaje de Dolenc.

Métodos: Mujer de 8 años que debutó con alteración brusca de VI par. En la RM se objetiva lesión de seno cavernoso derecho. El estudio hormonal inicial es normal. Se realiza resección trasnasal asistida con endoscopia, con resultado de fibrosis inespecífica. En los meses posteriores se objetiva nuevo crecimiento de la lesión y se decide, ante la ausencia de un diagnóstico anatomopatológico definitivo, una segunda resección por la misma vía, con estudio inmunohistoquímico positivo para células productoras de ACTH. La RM muestra nuevamente resección completa. Al año del debut clínico reaparece la enfermedad tanto a nivel analítico como radiológico, localizando la lesión en el segmento retrocarotídeo del seno cavernoso, por lo que se decide un abordaje de Dolenc para su resección. Previamente a la cirugía, se realizó embolización de la ACD ipsilateral, tras realizarse test de oclusión. El resultado anatomopatológico confirmó la existencia de adenoma productor de ACTH. Se completó el tratamiento oncológico con radioterapia focalizada en el lecho quirúrgico.

Resultados: Actualmente, la paciente mantiene la afectación del VI par derecho. Los controles analíticos y radiológicos seriados a más de dos años de seguimiento, muestran ausencia de enfermedad.

Conclusiones: La enfermedad de Cushing exige una resección completa de la lesión para su control lo que requiere en muchas ocasiones abordajes radicales y combinados, como en el caso de nuestra paciente.