

CC019

DEFICIT AISLADO DE ACTH

DE LA HUERTA Patricia ; ROBLES Valeria ; RIDOLFI Marcela ; LOPEZ Ronny; PUYOL Laura; BRAVO Hortencia ,LAJFER Jorge; FUNGUEIRO Delfina  
HOSPITAL ZUBIZARRETA

TITULO: DÉFICIT AISLADO DE ACTH

INTRODUCCION: La deficiencia aislada de ACTH es una rara causa de insuficiencia suprarrenal secundaria.

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas. El cuadro se sospecha por niveles bajos de cortisol plasmático, ACTH baja o normal, respuesta adecuada del cortisol al estímulo de ACTH e indemnidad del resto de los ejes.

CASO: Varón, 30 años, consulta para control de hipotiroidismo primario y aracnoideocele selar. Desarrollo pondoestatural y puberal normal y cuadro clínico compatible con sme de fatiga crónica.

Examen físico: distribución pilosa acorde a edad y sexo, palidez cutánea, TA: 100/60, BMI: 20.7, tiroides 25 g, difusa, eutiroides. Examen gonadal normal

LABORATORIO: Cortisol plasmático 0.17 ug /dl, ACTH 9 pg/ml; CLU 6.4 ug/24 hs, DHEA-S 46.4 ng/dl, Transcortina normal. Prueba de estímulo con ACTH rápida y prolongada sin respuesta, resto de los ejes conservados, TSH post suspensión de levotiroxina para reevaluación diagnóstica 75 mIU/ml abtpo negativo; Atg negativo

RMN: abalanzamiento de silla turca, contenido líquido, parénquima hipofisario con señal homogénea. Tallo elongado y en la línea media. TAC suprarrenal, ambas glándulas con un espesor mayor de 2 mm, informadas como atroficas.

El cuadro se interpretó como déficit aislado de ACTH; asociado a hipotiroidismo primario idiopático. Se inició tratamiento con hidrocortisona 20 mg /día. El paciente refiere mejoría de la astenia y de su estado anímico; sin otros cambios en el examen físico

COMENTARIO: El hallazgo de insuficiencia suprarrenal secundaria por déficit aislado de ACTH sin respuesta a estímulo exógeno, motiva la presentación de este caso dada su escasa repercusión clínica y su baja prevalencia

De las posibles etiologías se descartan traumatismos y drogas por antecedentes. Ya que el dosaje de CBG fue normal, resta descartar las causas autoinmunes y genéticas (mutaciones en POMC y del gen TPIT) En estos casos, no hay respuesta de ACTH secretora a CRH debido a mutaciones en la ruta biosintética de ACTH algunos pacientes pueden tener hipotiroxinemia e hiperprolactinemia que se corrige con el reemplazo de glucocorticoides

BIBLIOGRAFÍA:

1. Isolated acquired ACTH deficiency and primary hypothyroidism: a short series and review  
M. J. Hannon D. J. O'Halloran  
Published online: 28 December 2008  
Springer Science+Business Media, LLC 2008
2. Isolated ACTH deficiency: a heterogeneous disorder. Critical review and report of four new cases. AU Stacpoole PW, Interlandi JW, Nicholson WE, Rabin DSO Medicine (Baltimore). 1982;61(1):13.
3. Isolated ACTH deficiency associated with transient thyrotoxicosis and hyperprolactinemia.  
AU Kanemaru Y, Noguchi T, Onaya T  
SO Endocrinol Jpn. 1989; 36(4):459.

AD Third Department of Internal Medicine, University of Yamanashi Medical School, Japan.