

Presentación de caso

Acromegalia: un caso inusual en la edad pediátrica

Acromegaly: An Unusual Case in the Pediatric Age Group

Yoala González Castillo¹ <https://orcid.org/0000-0002-551-8852>

Marlen Rivero González^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2503-8852>

Giselle Lago Fabre¹ <https://orcid.org/0000-0001-9831-5825>

Thaily Rivero González¹ <https://orcid.org/0000-0001-5849-9759>

¹Hospital Pediátrico William Soler Ledea. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: marlenrivero614@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La acromegalia es un síndrome clínico, crónico y progresivo, producido por la secreción excesiva de hormona de crecimiento, que se inicia después del cierre de los cartílagos, y causa limitaciones físicas y psicológicas en los pacientes, lo que resulta en una disminución de la esperanza y calidad de vida.

Objetivo: Presentar un caso inusual de acromegalia en la edad pediátrica.

Presentación de caso: Paciente femenina de 16 años de edad, con antecedentes de hipotiroidismo y diabetes mellitus, y crecimiento exagerado de las dimensiones de las manos y los pies. Se realizaron estudios imagenológicos, donde se visualizó imagen hiperdensa y ocupativa de toda la región selar y el seno esfenoidal.

Conclusiones: La acromegalia, aunque resulta infrecuente, conlleva a una elevada mortalidad. El tratamiento quirúrgico es de elección.

Palabras clave: acromegalia; hormona de crecimiento; pediatría.

ABSTRACT

Introduction: Acromegaly is a chronic, progressive clinical syndrome caused by excessive secretion of growth hormone, which begins after the closure of the epiphyseal plates. It leads to physical and psychological limitations in patients, resulting in reduced life expectancy and quality of life.

Objective: To present an unusual case of acromegaly in the pediatric age group.

Case presentation: A 16-year-old female patient with a history of hypothyroidism and diabetes mellitus, and exaggerated growth in the size of her hands and feet. Imaging studies were performed, revealing a hyperdense, space-occupying image involving the entire sellar region and the sphenoid sinus.

Conclusions: Acromegaly, although uncommon, leads to high mortality. Surgical treatment is the preferred option.

Keywords: acromegaly; growth hormone; pediatrics.

Recibido: 28/07/2025

Aceptado: 09/12/2025

Introducción

La acromegalia es una enfermedad causada por la producción excesiva de hormona de crecimiento (GH), en la inmensa mayoría de los casos por un tumor hipofisario productor de GH solo o en combinación con otras hormonas hipofisarias, sobre todo la prolactina (PL). Por lo general, son macroadenomas y constituyen entre el 25 y el 30 % de los tumores hipofisarios. Se define como una enfermedad crónica, multisistémica, de baja incidencia (3 a 5 casos por millón de habitantes).

Aunque el conocimiento de la enfermedad es muy antigua, sobre todo la variedad gigantismo, fue Pierre Marie en 1886 quien acuñó el término acromegalia.⁽¹⁾ La mortalidad de este proceso se debe tanto por la hipersecreción de hormona del crecimiento como por el efecto masa del tumor que. Aunque es un tumor benigno de la hipófisis, se localiza justo debajo del cerebro, controla la producción y liberación de hormonas diferentes, e incluye a la hormona del crecimiento.⁽²⁾

Los objetivos del tratamiento son erradicar el tumor, para prevenir o revertir si existen los trastornos compresivos locales, y normalizar la secreción de GH, para controlar así la sintomatología clínica y los trastornos metabólicos asociados. El tratamiento quirúrgico se considera el de elección.⁽³⁾ La cirugía transesfenoidal es la más usada en macroadenomas. En cuanto al tratamiento farmacológico, los agonistas dopaminérgicos, los análogos de la somatostatina y los antagonistas del receptor de la hormona del crecimiento son los más utilizados en la actualidad.⁽⁴⁾

El objetivo de este trabajo fue presentar un caso inusual de acromegalia en la edad pediátrica.

Presentación de caso

Adolescente femenina de 16 años de edad, procedente de la provincia de La Habana, con antecedentes de parto eutócico institucional, con peso y talla normal al momento del

nacimiento. Como antecedentes patológicos personales se encontró hipotiroidismo subclínico, diagnosticado un año antes y tratado con levotiroxina sódica (2 tabletas semanales), y diabetes mellitus de reciente comienzo, de difícil control y tratada con insulina simple (18 UI en desayuno, 22 UI en almuerzo y comida, e insulina NPH 18 UI a las 10:00 p.m.). Acudió a consulta por el mal control de la enfermedad, por preocupación de su madre que notó un aumento exagerado en los últimos años de las dimensiones de las manos y los pies, con cambios de talla de zapatos en más de tres ocasiones al año y amenorrea de hacía cuatro años.

Datos positivos al interrogatorio: astenia y amenorrea desde los 12 años.

Datos positivos al examen físico:

- Acantosis nigricans en la parte posterior del cuello y en las axilas
- Talla: 167 cm
- Peso: 89 kg
- Índice de masa corporal: 31,6
- Gran aumento de tamaño de manos y pies (fig. 1), prognatismo y puente nasal ensanchado
- Tiroides palpable de superficie irregular a predominio de lóbulo derecho: tiroides grado 2
- Hidradenitis en región axilar anterior izquierda
- Mamas: estadio 4 de Tanner
- Frecuencia cardíaca: 85 latidos por minuto
- Tensión arterial: 100/ 60 mm Hg
- Adrenales: estadio 4 de Tanner
- Presencia de manchas blanquecinas en esmalte dental
- Presencia de alteraciones visuales: miopía y estrabismo alternante a la oclusión del ojo

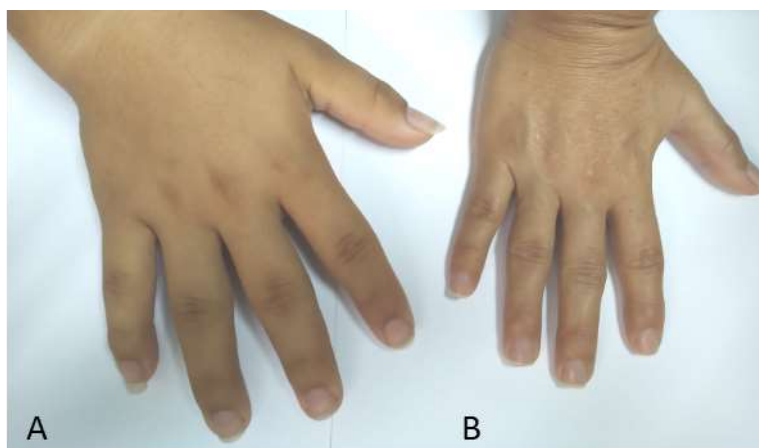


Fig. 1 - Aumento de volumen de la mano de la paciente. A) Mano derecha de la paciente con acromegalia. B) Mano derecha de la madre de la paciente.

Resultados de exámenes complementarios. Valor de referencia (VR):

- Hematocrito: 0,35
- Leucocitos: $7,3 \times 10^9$
- Colesterol: 6,1 mmol/l. VR (2,9-5,2)
- Triglicéridos: 5,23 mmol/l. VR (0,46-1,88)
- TSH: 0,85 mUI/ml. VR (0,27-4,20)
- T4: 118,2 nmol/l. VR (66-181)
- T3: 6,18 pmol/l. VR (3,10-6,80)
- GH basal: 32,92 pg/nl
- GH en ayunas: 36 ng/ml
- GH pospandrial 2 horas: 25,87 ng/ml
- Glucemia en ayuna: 8,8 mmol/l
- Ácido úrico: 343 μ mol/L
- TGP: 33 U/l

- GGT: 13 U/l
- FAL: 277 U/l
- LDH: 127 U/l
- Creatinina: 67 μ mol/l
- Prolactina: 626 mUI/l. VR (105-700)
- FSH: 2,01 mUI/ml. VR (1-8)
- LH: 7,97 mUI/ml. VR (1-18)

Estudios ecográficos:

- Ecografía abdominal:
 - Ligera hepatomegalia difusa, con aumento moderado de la ecogenicidad hepática de forma homogénea
 - Riñones normales
 - Vejiga normal
 - Útero que mide 49 mm x 17 mm x 19 mm, ovario derecho 59 x 21mm, ovario izquierdo 51 x 28 mm y numerosos folículos pequeños con aspecto de poliquistosis ovárica; el mayor de 10 mm
- Ecografía de tiroides:
 - Lóbulo derecho que mide 5 mm x 38 x 17, 4 mm con numerosas imágenes solidoquísticas; la mayor de 14 x 6 mm
 - Lóbulo izquierdo 43 mm x 27,7 x 17 mm, con numerosas imágenes solidoquísticas de 11 mm, con área de microcalcificaciones
 - Istmo de 4 mm
 - Resto de las ecoestructuras del cuello normales
- Ecocardiograma que informa:
 - Arco aórtico permeable

- Flujo pulsátil en aorta abdominal
- FEVI = 68 %. Fae 38 %
- Curva de FP tipo I
- Flujograma mitral normal
- Tabiques íntegros
- No derrame pericárdico
- No vegetaciones
- Contractilidad global conservada
- Estructuras intracardíacas sin alteraciones

Resultados de otros estudios imagenológicos:

- Radiografía de cráneo y silla turca: hiperplasia del seno frontal, senos maxilares normales, arcadas dentarias superior e inferior con prognatismo, aumento del prognatismo de la región mandibular con respecto a su edad y sexo. En vista lateral: engrosamiento de la tabla interna y externa del cráneo con ligero ensanchamiento diploico, silla turca aumentada en su diámetro vertical de 15 mm de diámetro, y diámetro anteroposterior 16,5 mm de ancho. En región parietal alta, cerca de la tabla interna, área con aspecto de calcificaciones.
- Survey óseo: columna dorso lumbar con acentuación de la cifosis y discretos cambios en la arquitectura de los cuerpos vertebrales D8, D9, D10 y D11. Defecto de cierre posterior de 5, resto de huesos de aspecto normal.
- Radiografía de edad ósea: Coincide con edad cronológica
- Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo: se visualiza imagen hiperdensa, ocupativa de espacio, con densidad que fluctúa entre los 23 y 84 UH, que ocupa toda la región selar y el seno esfenoidal y produce un aumento de volumen con diámetro vertical de la silla turca de 18 mm. Afinamiento y ruptura del piso de la silla turca. La imagen reportada mide 33,8 mm x 23,6 mm x 27,3 mm.

Calcificaciones de la región anterior del clibus. Calcificaciones parasagitales altas bilaterales. Calcificaciones de la prensa de Herófilo (fig. 2). Calcificaciones de la concha nasal inferior. Extensión de la lesión ocupativa del espacio hipofisario hasta la región posterior de las celdas etmoidales.



Fig. 2 - Tomografía axial computarizada de cráneo de paciente con acromegalia.

Discusión

El exceso de hormona de crecimiento es una condición poco frecuente, depende del momento de la vida en que se presente. Produce cuadros clínicos diferentes. El gigantismo ocurre cuando el síndrome se presenta antes del cierre de los núcleos de crecimiento en la infancia y al inicio de la pubertad; mientras que la acromegalia, cuando estos núcleos ya se han cerrado, al finalizar la pubertad y durante la vida adulta.⁽⁵⁾

Existe una tercera forma de presentación, un estado intermedio, que se puede manifestar en los jóvenes con edades próximas al cierre de los cartílagos de crecimiento, entonces,

los afectados con esta variante clínica muestran signos de las dos entidades y se denomina gigantismo acromegaloideo.⁽⁶⁾

La enfermedad fue reconocida desde tiempos antiguos, aunque en 1886 Pierre Marie describió por primera vez sus características clínicas.⁽¹⁾ La acromegalia tiene una incidencia anual de 11 casos por millón de personas y se caracteriza por el crecimiento desproporcionado del esqueleto, los tejidos blandos y los órganos internos. Estos cambios son la consecuencia del aumento en la secreción de hormona de crecimiento, usualmente por un tumor pituitario, y de su acción sobre los tejidos.⁽⁷⁾

La paciente atendida consultó por primera vez con 15 años por trastorno menstrual, referido desde la menarquia a los 13 años, y, además, imposibilidad para perder peso corporal a pesar de hacer dieta. En este caso particular, el aumento de tamaño de las manos y otras partes del cuerpo no fue motivo de preocupación por la paciente ni sus familiares, dado la práctica de deporte de combate de alto rendimiento desde la edad de ocho años. Se realizaron investigaciones, donde se detectó alteración ligera de la función tiroidea (hipotiroidismo subclínico) y se indicó tratamiento con levotiroxina sódica, a la que tuvo adecuada tolerancia.

Luego de un año de tratamiento para la disfunción tiroidea, apareció un cuadro de hiperglucemia con acidosis metabólica y se diagnosticó diabetes mellitus tipo 1. Se impuso tratamiento con múltiples dosis de insulina, con uso de altas dosis, pero sin lograr control metabólico. Todo lo anterior fue determinante para sospechar la presencia de la enfermedad, al tener en cuenta la suma de elementos clínicos, como el tamaño de las manos y la amenorrea, y la aparición de diabetes mellitus con inadecuada respuesta al uso de la insulina.

El estudio de referencia para diagnóstico de exceso de GH, es la prueba de tolerancia a la glucosa (PTG) midiendo GH, donde se dosifican glucemia y GH o factor de crecimiento similar a la insulina 1 (IGF-1) en ayunas y 2 horas después de la administración de una sobrecarga de 75 g de dextrosa anhidra. Hay algunos casos donde es necesario hacer otros estudios dinámicos, como dosificar GH cada 30 minutos durante 2 horas, por la existencia de enfermedad renal, hepática o diabetes mellitus mal controlada.⁽⁸⁾

En este caso, la paciente se encontraba con hiperglucemia de muy difícil control. Se midió la GH y la glucemia en ayunas y 2 horas posterior al desayuno y, al resultar valores en ambos momentos mayores de 30 ug/l, se decidió realizar las pruebas de imagen de cráneo, TAC e imagen por resonancia de cráneo (IRM), las que demostraron la presencia de macroadenoma hipofisario.

El diagnóstico clínico de la acromegalia resulta difícil en los inicios de la enfermedad, ya que los cambios morfológicos y signos clínicos se instauran de manera insidiosa. Este hecho hace que su descubrimiento se retrase entre cinco y diez años desde el comienzo de la sintomatología.⁽⁹⁾

En algunos estudios se ha utilizado un sistema de puntuación llamado ACROSCORE (anexo) para investigar y confirmar la acromegalia en las primeras etapas,⁽¹⁰⁾ que consiste en buscar los siguientes signos y síntomas: diabetes mellitus tipo 2, hiperhidrosis, hiperplasia tiroidea, poliposis colorrectal, diastasis dental y síndrome de túnel carpiano; cada uno con su respectivo puntaje. La limitante de este sistema reside en que se debe tener, en principio, la sospecha de la enfermedad para buscar e indicar los estudios que corroboran el diagnóstico de acromegalia.^(11,12)

El examen retrospectivo de fotografías de la paciente ayudó a establecer el inicio de la enfermedad. El diagnóstico bioquímico de acromegalia activa se basó en la demostración de la excesiva producción de GH/IGF-1 y en las alteraciones en la dinámica de su secreción. Otros estudios de gran importancia son los estudios imagenológicos como: TAC e IRM de cráneo. Sin embargo, también se recomienda la realización de colonoscopia por su asociación con cáncer de colon.⁽¹⁰⁾

La paciente se derivó al Servicio de Neurocirugía Pediátrica, donde se ingresó para la resolución quirúrgica de la lesión, con la subsecuente evaluación por endocrinología y neurocirugía una vez realizado el procedimiento quirúrgico.

Conclusiones

Se concluye que la acromegalia, aunque resulta infrecuente, requiere tratamiento, dada la elevada mortalidad que conlleva. Los objetivos son erradicar el tumor, para prevenir y/o revertir, si existen, los trastornos compresivos locales, y normalizar la secreción de GH, para controlar la sintomatología clínica y los trastornos metabólicos asociados. El tratamiento quirúrgico se considera de elección. La cirugía transesfenoidal es la más usada en macroadenomas. En cuanto al tratamiento farmacológico, los agonistas dopaminérgicos, los análogos de la somatostatina y los antagonistas del receptor de la hormona del crecimiento son los más utilizados en la actualidad.

Referencias bibliográficas

1. Pereira Despaigne OL, Palay Despaigne MS, Rodríguez Cascaret A. Acromegalia: diagnóstico y tratamiento. MEDISAN. 2015 Mar [acceso 22/05/2025];19(3):403-16. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192015000300013&lng=es
2. Anchía Chavarría K, Naranjo González E, Sáenz Varela E. Tumores neuroendocrinos hipofisarios: Una revisión bibliográfica. Rev Facultad de Medicina de la Universidad de Iberoamérica. 2024 [acceso 03/09/2025];2(2):22-30. Disponible en: <https://www.unibe.ac.cr/ojs/index.php/RFMUI/article/view/207>
3. Tovar-Cortes H, Rojas-García W, Gómez-Giraldo CM, Abreu-Lomba A, Pinzón-Tovar A, Syro- Moreno LV. Consenso sobre definición de criterios diagnósticos, terapéuticos y de seguimiento de la acromegalia en pacientes colombianos. Rev Colomb Endocrinol Diabet Metab. 2022 [acceso 12/06/2024];9(4):e780. Disponible en: <https://revistaendocrino.org/index.php/rcedm/article/download/780/1062/4850>
4. García-Uría-Santos M. Acromegalia: Estado actual del tratamiento. Posibilidades de la microcirugía transesfenoidal [Tesis doctoral]. Pamplona: Universidad de Navarra; 2022

[acceso 12/09/2025]. Disponible en:
<https://dadun.unav.edu/entities/publication/8fd5c80d-86fc-4a64-b402-38e8aead357b>

5. Galván Cuaical ND. Complicaciones postoperatorias en el abordaje quirúrgico de adenomas de hipófisis en el Centro Cardio-Neuro-Oftalmológico y Trasplante (CECANOT) periodo febrero-julio 2022 [Tesis]. Santo Domingo: Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña; 2022 [acceso 12/09/2025]. Disponible en:
<https://repositorio.unphu.edu.do/handle/123456789/5535>

6. Rivas-Alpizar E, Aguilar-Morales J, Quintana-Marrero A. Gigantismo acromegaloide. Presentación de un caso. Medisur. 2021 [acceso 22/05/2024];20(1). Disponible en:
<http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/5145>

7. Vicuña Crespo L M. Acromegalia y gigantismo diagnóstico y tratamiento. Revisión Sistemática [Tesis]. Azogues, Ecuador: Universidad católica de Cuenca; 2025. [acceso 30/07/2025]. Disponible en: <https://dspace.ucacue.edu.ec/bitstreams/783b7168-bfa6-4b50-bc66-ff9936cdfc2/download>

8. Orellana A, Valenzuela Pérez MJ, Ortiz E, Acuña S. Cetoacidosis diabética en un paciente con acromegalia: un desafío diagnóstico y terapéutico. Rev Chil Endo Diab. 2024 [acceso 22/05/2025];17(3):80-2. Disponible en: https://revistasoched.cl/3_2024/1.pdf

9. Paredes Vinueza DF. Asociación entre la presencia y severidad de neuropatía del mediano y variables clínicas, bioquímicas y de imagen en una cohorte de pacientes con acromegalia del hospital de especialidades eugenio espejo entre 2016-2019 [Tesis]. Quito: Universidad Católica del Ecuador; 2021 [acceso 30/07/2025]. Disponible en: <https://repositorio.puce.edu.ec/bitstreams/fd906d15-28b1-4145-b2f6-218890aa4581/download>

10. Belén Muñoz A. Acromegalia: Hacia la pesca de un diagnóstico [Tesis]. Córdoba: Instituto de Formación Técnica Superior N° 10 Dr. Ramón Carrillo; 2025 [acceso 30/07/2025]. Disponible en:
https://www.academia.edu/download/121637272/Acromegalia_MUNOZ_ANA.docx.pdf

11. González-Houdelath K. Acromegalia. Revista Médica Sinergia. 2024 [acceso 22/05/2025];5(7):e540. Disponible en:

<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7604652>

12. Prencipe N, Floriani I, Guaraldi F, Di Giacomo SV, Cannavo S, Arnaldi G, et al. ACROSCORE: a new and simple tool for the diagnosis of acromegaly, a rare and underdiagnosed disease. Clinical Endocrinology. 2015 [acceso 22/05/2025];84(3):380-5.

DOI: <https://doi.org/10.1111/cen.12959>

Anexo - ACROSCORE

Síntomas o signos	Puntaje
Diabetes mellitus tipo 2	1
Hiperhidrosis	2
XIAL Hiperplasia tiroidea	3
Poliposis colorrectal	3
Diatesis dental	4
Síndrome de túnel carpiano	1

Fuente: ACROSCORE: a new and simple tool for the diagnosis of acromegaly, a rare and underdiagnosed disease.⁽¹²⁾

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.